

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1940

THÈSE

N^o

174

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

François GOUPY

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris.

Né le 12 août 1912, à Paris (Seine).

La Lipomatose type Roch

(A propos de 6 Observations)

Président : M. L. TANON, Professeur.

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, EDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1940

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1940

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

François GOUPY

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris.

Né le 12 août 1912, à Paris (Seine).

La Lipomatose type Roch
(A propos de 6 Observations)

Président : M. L. TANON, Professeur.

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR
93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

—
1940

I. — PROFESSEURS

Anatomie	MM.	ROUVIERE.
Physiologie		Léon BINET.
Physique médicale		STROHL.
Chimie médicale		POLONOVSKI.
Bactériologie		Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale ..		BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales		BAUDOUIN.
Pathologie médicale		PASTEUR-VALLERY-RADOT.
Pathologie chirurgicale		MONDOR.
Anatomie pathologique		LEROUX.
Histologie		CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale		TIFFENEAU.
Thérapeutique		AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive		TANON.
Médecine légale		BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie		LEVY-VALENSI.
Pathologie expérimentale et comparée		Henri BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie		CHIRAY.
Clinique médicale		ABRAMI.
Hygiène et clinique de la première enfance ..		FIESSINGER.
Clinique des maladies des enfants		LOEPER.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale		RATHERY.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.		LEREBOULLET.
Clinique des maladies du système nerveux		NOBÉCOURT.
Clinique des maladies infectieuses		LAIGNEL-LAVASTINE.
Clinique chirurgicale		GOUGEROT.
Clinique ophtalmologique		GUILLAIN.
Clinique urologique		LEMIERRE.
Clinique d'accouchements		CUNÉO.
Clinique gynécologique		GOSSET.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie ..		GRÉGOIRE.
Clinique thérapeutique médicale		LENORMANT.
Clinique oto-rhino-laryngologique		VELTER.
Clinique thérapeutique chirurgicale		CHEVASSU.
Clinique propédeutique		COUVELAIRE.
Clinique de la Tuberculose		JEANNIN.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte.		LEVY-SOLAL.
Clinique de cardiologie		MOCQUOT.
Clinique de neuro-chirurgie		OMBRÉDANNE.
Assistance médico-sociale		HARVIER.
Professeurs sans chaire		LEMAITRE.
		Pierre DUVAL.
		M. VILLARET.
		TROISIER.
		MATHIEU.
		LAUBRY.
		Clovis VINCENT.
		N...
		HAZARD.
		MULON.
		OLIVIER.
		SANNIÉ.
		VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.	MM.
AMELINE Pathologie chirurgicale.	CACHERA Pathologie médicale.
BARIÉTY Pathologie médicale.	CORDIER Anatomie.
BERNARD (Etienne). Pathologie médicale.	COSTE Pathologie médicale.
BESANÇON (Justin). Hydrologie.	COUVELAIRE (Roger). Urologie.
BONNET Bactériologie.	DELARUE Anatomie pathologique.
BOULANGER . Chimie.	DELAY Pathologie médicale.
BOULIN Pathologie médicale.	DEGREZ (H.) . Physique.
BROUET Pathologie médicale.	DESOILLE Médecine légale.
BULLIARD ... Histologie.	DIGONNET ... Obstétrique.

II. — AGREGES EN EXERCICE (Suite).

MM.
 DOGNON Physique.
 FEVRE Pathologie chirurgicale.
 FUNCK-BRENTANO. Pathologie chirurgi-
 cale.
 GALLIARD Parasitologie.
 GARCIN Pathologie médicale.
 M^{lle} GAUTHIER-VILLARS. Anatomie pa-
 thologique.
 GAYET Physiologie.
 DE GENNES .. Pathologie médicale.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU ... Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 JOANNON Hygiène.
 LACOMME Obstétrique.
 LANTUÉJOL .. Obstétrique.
 LAVIER Parasitologie.
 LELONG Pathologie médicale.

MM.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale
 LENÈGRE Pathologie médicale.
 M^{lle} J. LÉVY .. Pharmacologie.
 MARCHAL Pathologie médicale.
 MÉNÉGAUX ... Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET ... Pathologie médicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 PATEL Pathologie chirurgicale.
 PETIT-DUTAILLIS. Pathologie chirurgi-
 cale.
 RENARD Ophtalmologie.
 RICHTER Physiologie.
 SÈNEQUE Pathologie chirurgicale.
 SICARD Pathologie chirurgicale.
 SOULIE Pathologie médicale.
 SUREAU Obstétrique.
 TURPIN Pathologie médicale.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.
 ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT. Physiologie.
 GUÉNIOT Obstétrique.
 HEITZ-BOYER . Pathologie chirurgicale.

MM.
 LARDENNOIS Pathologie chirurgicale.
 LE LORIER .. Obstétrique.
 NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.
 VAUDESCAL .. Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

MM.
 ALAJOUANINE.
 BRULÉ.
 CATHALA.
 CHABROL.
 CHEVALLIER.
 DONZELOT.
 DUVOIR.
 GASTINEL.
 HUGUENIN.
 LAROCHE (G.).
 LIAN.
 MOREAU.
 PIÉDELIEVRE.
 SÉZARY.

Clinique médicale.

MM.
 BASSET.
 BROCO.
 CADENAT.
 GATELLIER.
 de GAUDART
 d'ALLAINES.
 LEVEUF.
 MOULONGUET.
 MOURE.
 QUENU.

Clinique chirurgicale.

MM.
 ECALLE.
 METZGER.
 PORTES.
 VIGNES.

Clinique obstétricale.

V. — CHARGES DE COURS

MM.
 CHAILLEY-BERT, agrégé Education physique.
 LEDOUX-LEBARD Radiologie clinique.
 RUPPE Stomatologie.
 WEIL-HALLÉ Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MA GRAND'MÈRE

A LA MÉMOIRE DE MON GRAND-PÈRE

A MA MÈRE

A MON PÈRE

A MA TANTE

A MON ONCLE

A MES FRÈRES ET A MA BELLE-SŒUR

A LA MÉMOIRE DU COMMANDANT RENÉ ROBERT

A MES AMIS

J. FRANÇOIS, J. LOUBRIEU, J. MABILEAU

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE DOCTEUR TANON

Professeur d'Hygiène à la Faculté de Médecine de Paris.

*Nous lui sommes reconnaissant d'avoir
bien voulu présider notre thèse.*

A MES MAÎTRES D'EXTERNAT

MONSIEUR LE DOCTEUR CHEVRIER

Chirurgien des Hôpitaux de Paris.

MONSIEUR LE DOCTEUR OBERLIN

Chirurgien des Hôpitaux de Paris.

MONSIEUR LE DOCTEUR DE GENNES

Médecin des Hôpitaux de Paris.

Professeur Agrégé à la Faculté de Médecine de Paris.

MONSIEUR LE DOCTEUR ROUX-BERGER

Chirurgien des Hôpitaux de Paris.

MONSIEUR LE DOCTEUR DE GAUDARD D'ALLAINES

Chirurgien des Hôpitaux de Paris.

Professeur Agrégé à la Faculté de Médecine de Paris.

MONSIEUR LE DOCTEUR GUILLEMOT

Médecin honoraire des Hôpitaux de Paris.

A MONSIEUR LE DOCTEUR MAGITOT

Ophtalmologiste des Hôpitaux de Paris.

A MONSIEUR LE DOCTEUR JACQUES ARNAUD

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris.

Médecin-Directeur du Sanatorium « Grand-Hôtel du Mont-Blanc ».

A MONSIEUR LE DOCTEUR ALLAMAGNY

Médecin-Directeur de la Clinique St-Rémy, au Vésinet.

A MONSIEUR LE MÉDECIN-CAPITAINE BALGAIRIES

Assistant des Hôpitaux Militaires.

Médecin-Chef du 139^e R. I. F.

Nous lui devons beaucoup de reconnaissance pour l'enseignement qu'il nous a donné et la bonté qu'il nous a témoignée pendant l'année que nous avons passée sous ses ordres, comme Médecin-Auxiliaire, au camp de Morfontaine; nous sommes heureux de pouvoir le remercier ici de nous avoir inspiré ce travail.

INTRODUCTION

« De minimis non curat praetor ». Quel que soit l'abus qu'on ait fait de cet adage latin, nous le reprendrons à propos d'une maladie connue et ayant acquis dans le groupe des lipomatoses une place particulière : « La lipomatose symétrique des extrémités ».

L'existence de lipomes multiples sur le tronc et les membres a pu intéresser des cliniciens et les chirurgiens qui en ont tenté l'ablation.

Les paroles qu'a prononcées au sujet de cette lipomatose H. PAILLARD, il y a 25 ans, restent vraies. Ne disait-il pas notamment : « Toutefois, il est utile de remarquer que la lipomatose discrète de ROCH ou lipomatose nodulaire multiple de la ceinture et des membres n'a pas encore acquis, dans les descriptions nosologiques et l'esprit médical, la place à laquelle elle a droit. En attirant l'attention sur ce syndrome, j'espère que la description s'en complètera encore à tous points de vue. Assurément, il s'agit d'une affection particulièrement bénigne, mais elle peut être, comme elle l'a été pour moi, la cause d'hésitations de diagnostic, alors qu'il s'agit d'une maladie parfaitement classée et non exceptionnelle ».

Dans un article écrit en collaboration avec MOZER.

le Pr. ROCH, « le père de l'affection », disait en 1925 : « Nous croyons utile de revenir sur ce sujet, sur lequel l'un d'entre nous a pourtant insisté il y a 16 et 13 ans. Certains, comme GUNTHER, l'ont mêlé de propos délibéré avec la lipomatose à prédominance cervicale. En deuxième lieu, malgré sa fréquence, la lipomatose discrète est encore très peu connue des praticiens. Il en résulte des diagnostics fantaisistes, des biopsies inutiles, des publications de faits cliniques isolés apportés comme de grandes variétés et qui ne le sont pas. En troisième lieu, si l'étiologie et la pathogénie nous échappent encore en partie, sa symptomatologie basée sur de nombreuses observations peut être actuellement bien précisée ».

A. LERI, qui en France, avec H. PAILLARD a particulièrement attiré l'attention sur cette affection, disait encore en 1926 : « C'est une affection qui n'est pas très rare, mais qui n'est décrite dans aucun traité classique à ma connaissance, et qui m'a paru n'être pas très connue.... Les erreurs de diagnostic les plus diverses ont été faites en présence de semblables malades ».

Ainsi qu'on peut le voir par ces quelques citations d'auteurs ayant particulièrement étudié le sujet, il s'agit bien là d'une maladie parfaitement autonome, dont le diagnostic est facile..., à condition de la connaître.

Les allégations sus-mentionnées restent encore vraies en 1939.

Ainsi, ayant eu l'occasion, au cours de notre sér-

vice militaire d'en observer quelques cas avec le Médecin-Chef de notre Régiment, le Médecin-Capitaine BALGAIRIES, Assistant des Hôpitaux Militaires, avons-nous cru bon d'en faire le sujet de notre thèse.

Certes, nous n'avons pas la prétention d'apporter à son sujet des données très nouvelles; il s'agit malheureusement d'une affection dont l'étiologie et la pathogénie nous restent pratiquement inconnues, qui ne comporte comme sanctions thérapeutiques que l'ablation chirurgicale avec risques de récidives in situ, et dont le pronostic est essentiellement bénin.

Cependant elle nous a paru intéressante à étudier :

1°) Parce que, ainsi que nombre d'auteurs avant nous l'ont noté : elle est peu connue; par ce fait même elle a donné lieu à des erreurs de diagnostic fréquentes, surtout avec la neurofibromatose généralisée, maladie de RECKLINGHAUSEN.

2°) Et que, d'autre part, ainsi que l'a écrit le Pr. ROCH : « Si en temps de paix, le malade vient rarement pour la gêne occasionnée par ses tumeurs, pendant la guerre il semble que les lipomes, discrets en temps de paix soient devenus particulièrement gênants pour les soldats ».

De plus, le rassemblement massif d'une collectivité masculine avec un assez grand échelonnement d'âge facilite l'observation : c'est ainsi qu'en temps de paix, sur près de 10.000 jeunes soldats environ, nous n'avons pu noter qu'un seul cas, alors que depuis le début de septembre 1939, six autres cas ont

pu être rassemblés chez des réservistes et des sujets plus âgés.

Notre contribution à l'affection, si contribution il y a, reste des plus modestes, et d'ordre presque uniquement clinique.

Nous regrettons de ne pouvoir apporter sur ce sujet des éléments nouveaux permettant d'éclairer la pathogénie et l'étiologie de cette curieuse affection qui demeure plus une difformité qu'une infirmité. Les circonstances ne nous le permettent guère. Nous avons tâché de faire une bibliographie aussi complète que possible, pour autant que nous le permettaient nos moyens et notre position.

Si quelqu'une de nos observations peut paraître incomplète au point de vue recherches biologiques ou anatomo-pathologiques, s'il existe quelques lacunes dans notre bibliographie, qu'on nous excuse en songeant que notre travail inaugural fait dans l'armée et au cours des hostilités, reste avant tout une « thèse de guerre ».

HISTORIQUE

HUGUIER, en 1854, RENDU et ANTONY, en 1892, ont publié les premières observations qui paraissent correspondre à notre sujet, mais ce ne sont là, comme tous les autres cas publiés, que des faits isolés et sans unité entre eux.

Il faut attendre 1905, pour voir apparaître, avec la Thèse de CRÉMIEUX, une vue d'ensemble de cette affection, et un effort pour la classer dans le cadre des lipomatoses.

CRÉMIEUX se propose de grouper sous le titre de « Lipomatose multiple symétrique et circonscrite » :

1°) La pseudo-lipomatose sus-claviculaire décrite en 1879 par VERNEUIL et POTAIN.

2°) La lipomatose multiple et circonscrite à propos de laquelle il insiste sur l'hérédité.

3°) L'adéno-lipomatose symétrique à prédominance cervicale : maladie de LAUNOIS et BENSAUDE, décrite par ces auteurs en 1898.

4°) La lipomatose symétrique diffuse.

5°) L'adipose douloureuse ou maladie de DERCUM, décrite par cet auteur en 1898 (à Philadelphie), et par P. MARIE (en France).

C'est au Professeur ROCH, de Genève, que revient la paternité de l'affection que nous étudions. Il l'a

décrite en 1908 sous le nom de « Lipomatose discrète », parce que, dit-il : « il est nécessaire de trouver un terme plus bref qui convienne à ce que nous avons appelé « lipomes multiples circonscrits et indolores des avant-bras, des cuisses et de la ceinture. « Le terme de « lipomatose discrète », rend bien les principaux caractères de nos lipomes : petits, d'apparition insidieuse, de développement très lent, d'évolution bénigne, indolents, ils siègent dans des régions habituellement couvertes et le malade ne s'en soucie nullement ».

Après avoir discuté les cinq catégories de CRÉMIEUX, montré que les 1^{re}, 3^e et 5^e étaient les mieux individualisées, et que les cas réunis dans la quatrième pouvaient rentrer dans les autres, il individualise nettement cette affection : Après avoir publié 30 observations recueillies dans la littérature, dont un cas personnel, il écrit : « il suffit de montrer réunis ces résumés d'observations, pour qu'il saute aux yeux qu'elles sont une entité ou au moins une forme clinique individualisée; ces cas ont une telle unité d'aspect et d'évolution qu'on ne peut s'empêcher de penser qu'ils relèvent d'une même pathogénie ».

Le Pr. ROCH différencie la lipomatose discrète des autres formes de lipomatoses, et propose la classification suivante :

	LIPOMATOSE DISCRÈTE	MALADIE DE LAUNOIS ET BÉNSAÜDE	MALADIE DE DERÜM	MALADIE DE VERNEUIL ET POTAIN
Tumeurs	Petites. Circoscrites. Indolores.	Volumineuses. Diffuses.	Diffuses. Rarement nodu- laires doulou- reuses.	Diffuses. Elastiques.
Siège	Avant-bras. Cuisses. Ceinture.	Prédominance cervicale. Dos, épaules, aines.	Ptt. sauf aux mains, pieds, face.	Sus-claviculaire presque toujours
Symétrie	Prédominance d'un côté sur l'autre.	Très nette.	Non absolue.	Très nette.
Sexe	Prédomine chez l'homme.	Prédomine chez l'homme.	Prédomine chez la femme.	Indifférent.
Apparition	Enfance. Puberté.	Age mûr.	Ménopause.	Rapide. Age mûr.
Evolution	Lente, parfois régressive.	Assez rapide.	Rapide.	Souvent dispa- rait rapidement.
Phénomènes concomitants ..	0	0	Asthénie. Troubles psy- chiques et gén- itaux.	Manifestations articulaires.
Conditions éti- ologiques	Prédisposition congénitale.	Alcoolisme. Infection des ganglions lym- phatiques.	Troubles des glandes à sécr- tion interne.	Diathèse arthri- tique.

En 1911, M. ROCH ajoute à ses 30 observations de 1908, 18 observations nouvelles recueillies dans la littérature, enfin en 1925 il apporte 45 observations nouvelles dont deux personnelles. En somme, à lui seul, en y ajoutant de propres observations, le

Pr. ROCH a réuni 93 cas indiscutables de « lipomatose discrète », suivant son expression.

En France, après les premiers cas isolés présentés par HUGUIER, RENDU et ANTONY, deux auteurs ont eu le mérite de s'intéresser de façon particulière à l'affection qui nous occupe : A. LERI et H. PAILLARD. BARBET, en 1914, lui a consacré un travail important.

A. LERI, dans une étude sur les formes cliniques de l'adipose localisée, fait une revue générale de la maladie, et la signale à l'attention des praticiens français. En 1926, il présente cinq cas de cette affection à la Société de Dermatologie et de Syphiligraphie, et à la dénomination de « lipomatose discrète », il propose le terme plus exact à son avis de « lipomatose mésosomatique ».

H. PAILLARD, en 1925, ayant observé sept cas, donne une excellente revue d'ensemble de cette variété d'adiposes qu'il propose d'appeler « lipomatose nodulaire multiple de la ceinture et des membres ». Il revient sur cette affection en 1934.

De nombreux cas isolés ont été publiés depuis lors, tant en France qu'à l'étranger. Il ne nous paraît pas d'un intérêt particulier de les énumérer tous.

Remarquons cependant que bien que les descriptions de ROCH, de LERI, et plus récemment encore en 1935 celle du Médecin Commandant HASSENFORDER et du Médecin Auxiliaire MEUNIER suffisent pour catégoriser et bien définir le type de lipomatose qui nous occupe, de fréquentes erreurs n'en sont pas moins

commises à son sujet : Nous insisterons sur ce fait lors du diagnostic différentiel.

On voit que l'affection qui nous occupe a souvent changé d'appellation. Chaque auteur qui l'a étudiée lui a donné un nouveau nom.

LERI, a pu dire en 1924 : « Chacun des termes employés pour caractériser cette maladie laisse beaucoup à désirer. Celui de « lipomatose discrète » (lipomatose rendant la multiplicité des tumeurs, discrète indiquant que les lipomes n'atteignent jamais le volume considérable de certains lipomes isolés ou de la maladie de LAUNOIS et BENSAUDE) n'est pas exact, car les lipomes sont quelquefois très abondants et volumineux; le terme de « lipomes sous-cutanés multiples » laisse aussi à désirer, car il ne tient pas compte de la localisation. « Le terme de « lipomes symétriques des extrémités n'est pas plus exact, car la distribution indiquée est fausse : il existe bien un certain degré de symétrie, en ce sens que c'est très souvent à la face interne des avant-bras, par exemple, que se trouvent les lipomes, mais cette symétrie est tout à fait approximative; au point de vue localisation aux extrémités, elle n'est guère plus exacte, car s'il est vrai qu'ils existent généralement sur les deux tiers inférieurs des membres supérieurs, les mains mises à part, ils n'existent jamais au contraire sur les deux tiers inférieurs des membres inférieurs; en revanche, on les trouve sur le tronc, et dans certains cas, comme ceux que nous présentons, on les trouve presque exclusivement sur le tronc. »

Et, tenant compte de cette distribution, LERI propose le terme de « lipomes mésosomatiques ».

Cette appellation ne définit pas mieux que les précédentes l'affection qui nous intéresse : Elle en néglige bien des caractères ; en 1935 le Méd. Cdt HASSENFORDER et le Méd. Aux. MEUNIER l'ont décrite sous le terme plus précis, mais trop long de : « lipomatose symétrique non douloureuse, multiple, circonscrite et mésosomatique ».

Plutôt que de chercher à rendre par des qualificatifs, les nombreux caractères de cette maladie, nous préférons rendre hommage à l'auteur qui le premier l'a individualisée et lui donner le nom de : « Lipomatose type ROCH ».

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° I (B. M..., 25 ans, Soldat de 1^{re} classe).

— Il s'agit d'un soldat âgé de 25 ans. Il est né à Ritzing (Moselle) d'où sa famille est originaire.

Ses parents sont en bonne santé, âgés respectivement : son père de 60, sa mère de 49 ans; ses grands-parents sont morts très âgés. Il a un frère aîné actuellement en bonne santé et une sœur plus jeune que lui, mariée, mère d'un enfant de 5 mois en bonne santé; le premier enfant de cette sœur est mort à un an et demi à la suite de « crises convulsives » dit-il.

Ce soldat est marié; sa femme se porte bien et est actuellement enceinte de huit mois.

Aucun autre cas de lipomatose n'a été noté dans sa famille, mais ce soldat déclare que des deux côtés paternel et maternel, la constitution pléthorique est générale et que sa sœur n'échappe pas à cette règle.

Dans les antécédents personnels de ce soldat, on ne note qu'une rougeole bénigne à l'âge de 6 ans.

Il a vécu les quatre années de la guerre 1914-1918 à Ritzing et dit ne pas avoir été sous-alimenté pendant cette période.

C'est à 17 ans, en 1931, qu'il a remarqué l'existence d'un premier lipome à la partie supérieure de la face externe de la cuisse gauche, puis une deuxième au niveau de la région lombaire; depuis cette époque, le nombre des tumeurs n'a cessé d'augmenter, mais il ne s'en est jamais inquiété.

Il a été déclaré apte au service armé par le Conseil de révision en 1933; il ne semble pas qu'on ait constaté à cette date l'existence des lipomes.

Il passe une visite d'incorporation à Casablanca. C'est à

cette date qu'est remarquée pour la première fois son affection, sans que, semble-t-il, on ait songé à poser un diagnostic.

Ce soldat accomplit ses deux ans de service au Maroc.

Libéré de son service actif en 1935, il travaillait comme mineur à AUBOUÉ près de BRIEY, quand il a été rappelé sous les drapeaux à l'occasion des événements de Septembre 1939.

En résumé, on ne relève rien de particulier dans ses antécédents héréditaires, si ce n'est une constitution familiale pléthorique et rien dans ses antécédents personnels : aucun traumatisme, aucun excès alcoolique, aucun passé rhumatismal ni arthritique.

Ce soldat s'est présenté à la visite journalière du 15 octobre 1939 parce qu'il éprouvait des douleurs au niveau de la région lombaire : logé dans l'une des granges du village où nous cantonnons, il couchait sur une faible épaisseur de paille, et ce fait suffisait à motiver sa consultation.

C'est donc au hasard d'une visite banale que nous avons été amené à remarquer son affection.

C'est un sujet âgé de 25 ans, pesant 67 kilogs pour une taille de 1 m. 63. Les muscles de sa cage thoracique et de ses membres ont un développement remarquable, ils font nettement saillie sous la peau; il n'en est pas de même des muscles de sa paroi abdominale légèrement déficiente, mais il n'y a aucune pléthore avec adipose généralisée.

Ce fait rend vivement frappante, à l'inspection morphologique du sujet, la saillie sous la peau de petites tumeurs dont le siège répond à une répartition topographique bien limitée : ces tumeurs ne sont relevées que dans une zone déterminée, localisée dans la région comprise entre deux lignes horizontales : la supérieure passant par le tiers supérieur des bras et l'inférieure par le tiers supérieur des cuisses; le sujet étant dans la position du soldat en armes, c'est dans la partie moyenne du corps comprise entre ces deux lignes que l'on note la présence de ces tumeurs.

Leur nombre est actuellement de 147 réparties de la façon suivante :

		à G.	à D.	A. I.	P. E.
Bras droit	(face ant. 1)	0	1	1	0
Avant-bras droit	(— ant. 2)	0	2	2	0
— —	(— post. 1)	0	1	0	1
— gauche	(— ant. 1)	1	0	1	0
Cuisse gauche	(— ant. 4)	4	0	4	0
— —	(— int. 3)	3	0	3	0
— —	(— post.)				
— —	(— ext. 27)	27	0	0	27
— droite	(— post.)				
— —	(— ext. 26)	0	26	0	26
Fesse gauche	(8)	8	0	8	0
— droite	(14)	0	14	0	14
Reg. lomb. post. lat.	(gauche 8)	8	0	0	8
— —	(droite 19)	0	19	0	19
Reg. abd. ant.	(gauche 8)	8	0	8	0
— —	(droite 12)	0	12	12	0
Reg. thor. ant.	(gauche 5)	5	0	5	0
— —	(droite 8)	0	8	8	0
		64	83	52	95
Total 147.		147		147	

Les faces externes et postérieures des cuisses, les fesses, la paroi abdominale antérieure et latérale, la région lombaire, sont les régions de prédilection de ces tumeurs qui, aux membres supérieurs ne sont que 5 localisées aux avant-bras.

Ces lipomes présentent comme le montrent les schémas ci-joints, une disposition symétrique sans que les dimensions soient rigoureusement exactes.

D'après ces figures on peut dire que les tumeurs :

Aux bras, sont rares (5) et prédominent aux faces de flexion.

Aux cuisses, sont nombreuses et prédominent aux faces de flexion (53), alors qu'elles sont rares aux faces antérieures d'extension et aux faces internes où elles n'existent qu'à gauche (7).

Aux fesses, relativement nombreuses (22).

A la ceinture, particulièrement nombreuses : en arrière et

latéralement (27), en avant 20, ce qui fait un total de 47.

Au dos, rares (2) et seulement à droite.

Sur le thorax, rares et seulement en avant (13).

Au résumé, ces tumeurs sont plus nombreuses à droite qu'à gauche, et en arrière qu'en avant.

Ces lipomes, comme le montrent nos schémas, présentent une disposition qui peut être systématisée de la façon suivante :

Au niveau des faces postéro-externes des deux cuisses, ils peuvent être placés sur des lignes qui s'épanouissent et ramifient du haut vers le bas à partir d'un premier lipome situé à la hauteur de l'épine iliaque antéro-inférieure, à la façon des branches d'un arbre, et cela dans un territoire externe et latéral.

Les trois lipomes de la face interne de la cuisse gauche peuvent se placer sur une ligne courbe à concavité externe, à extrémité supérieure et postérieure à extrémité inférieure et antérieure.

Au niveau des fesses et des régions postéro-latérales de la ceinture, ils peuvent être systématisés sur des lignes horizontales partant de la colonne vertébrale et s'épanouissant latéralement.

Au niveau de la région abdominale antérieure, on peut les grouper sur des lignes courbes à concavité interne, dont le centre peut être placé sur la ligne médiane.

Au niveau du bras et de l'avant-bras droit, on peut grouper les quatre tumeurs sur une ligne courbe à concavité externe s'enroulant autour du bord interne du bras, ligne dont l'extrémité supérieure est au lipome situé à la face antérieure du bras, et dont l'extrémité inférieure est au lipome situé à la face postérieure de l'avant-bras.

Les lipomes présentent les caractères suivants :

Leur volume varie de la grosseur d'une noisette à celle d'une mandarine. Ils sont circonscrits, parfois lobulés, sous-cutanés, aplatis entre peau et muscles, indolores.

Nous n'avons pu déceler les plus petits d'entre eux qu'à la palpation, la vue ne suffisait pas à les révéler.

La consistance de ces tumeurs s'est montrée variable avec leur dimension : les plus petites sont les plus récentes et les plus dures à tel point (comme l'a déjà noté le P^r ROCAT) qu'on peut les prendre pour des fibrolipomes, mais la biop-

sie pratiquée sur l'une d'entre elles nous a montré qu'il s'agissait de vrais lipomes.

Les plus grosses sont les plus anciennes et les plus molles, elles sont souvent télangectasiques.

Le lipome initial siège au niveau de la face externe de la cuisse gauche, il est le plus gros, le plus mou, le plus recouvert de varicosités de tous et il est entouré de quatre satellites.

Il a atteint son volume définitif en un an, et dès lors les tumeurs se sont accrues en nombre et non en volume. Il ne semble pas qu'aucune ait disparu ni regressé.

Examen clinique complet du sujet.

Rien à signaler aux points de vue pulmonaire et cardiaque.

Tension artérielle 13-8 au Vaquez.

Aucun trouble digestif.

Le foie présente des dimensions normales; il n'y a pas de subictère des téguments, ni des conjonctives, aucun signe clinique d'insuffisance hépatique.

La rate est normale.

Le fonctionnement rénal semble normal.

L'examen du système nerveux montre que :

La force musculaire est conservée.

La sensibilité n'est atteinte dans aucun de ses modes, aussi bien dans les zones lipomateuses que dans les autres territoires.

Les raies vaso-motrices blanches et rouges ne diffèrent pas sur les régions lipomateuses ou sur les régions saines.

Au niveau des lipomes, la chair de poule est aussi apparente que dans les régions saines et la réflectivité pilo-motrice bilatérale paraît normale.

Il n'y a pas de trouble sensoriel.

Il n'y a aucun trouble du côté des glandes à sécrétion interne; le comportement sexuel paraît normal.

Le sujet déclare qu'il n'a pas de céphalée et pas d'insomnie.

Il n'accuse pas d'asthénie.

Il est d'un tempérament nerveux et impulsif et dit qu'il s'emporte facilement.

La mémoire est conservée et il n'y a pas de paresse ni de troubles de l'affectivité.

Résultat des examens de laboratoire.

Urines de 24 heures.

Quantité : 1 litre 1/2.

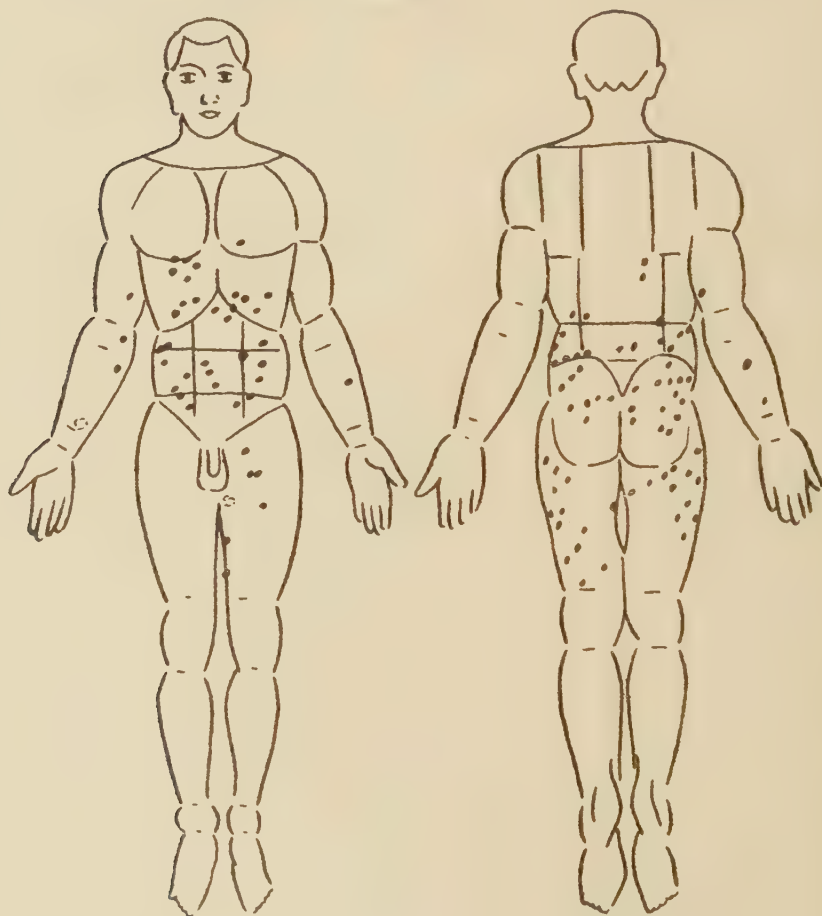
Albumine : Néant.

Sucre : Néant.

Sels biliaires : Néant.

Réaction de Hay : Négative.

Réaction de Gmelin : Négative.



OBSERVATION N° 2. M. L. (2^e cl., 20 ans). — Il s'agit d'un soldat âgé de 20 ans.

Son père est en excellente santé et n'a jamais présenté de lipomes. Sa mère est morte accidentellement. Il n'a pas de frère; ses deux demi-sœurs sont en bonne santé.

Il n'y a rien à noter dans ses antécédents personnels, si ce n'est une fracture de l'avant-bras gauche à 8 ans.

C'est à 14 ans que sont apparus les premiers nodules à l'avant-bras droit.

Et c'est à 19 ans que l'apparition d'autres nodules l'a inquiété et l'a amené à voir un médecin : aucun diagnostic n'a été posé.

A l'examen clinique, on constate, dans la région mésosomatique, l'existence de tumeurs sous-cutanées au nombre de 35, dont la répartition est indiquée par le tableau ci-dessous :

			G.	D.	A. I.	P. E.
Bras droit	(face ant.	0)	0	0	0	0
—	(— post.	1)	0	1	0	1
Avant-bras droit	(— ant.	3)	0	3	3	0
— —	(— post.	0)	0	0	0	0
Bras gauche	(— ant.	0)	0	0	0	0
—	(— post.	1)	1	0	0	1
Avant-bras gauche	(— ant.	3)	3	0	3	0
— —	(— post.	2)	2	0	0	2
Cuisse gauche	(— ant.	3)	3	0	3	0
— —	(— post.	3)	3	0	0	3
— droite	(— ant.	7)	0	7	7	0
— —	(— post.	7)	0	7	0	7
Fesse gauche	(2)		2	0	0	2
— droite	(1)		0	1	0	1
Région abd. ant.	(flanc g.	1)	1	0	1	0
Rég. lomb. post. lat.	(droite	1)	0	1	0	1
			15	20	17	18
Total : 35.			35		35	

Les faces antérieures et postérieures des cuisses, les avant-bras, sont les régions de prédilection de ces tumeurs qui, aux bras, à la région abdominale, à la région lombaire et aux fesses ne sont que rares.

Ces lipomes présentent, comme en font foi nos figures, une disposition à peu près symétrique.

D'après ces figures, on peut dire que les tumeurs :

Aux bras sont relativement nombreuses (10), et prédominent aux faces de flexion (6), plus nombreuses à gauche (6) qu'à droite (4).

Aux cuisses, sont nombreuses (20), en nombre égal aux faces de flexion et d'extension (10), mais plus nombreuses à droite (14) qu'à gauche (6).

Aux fesses, rares (3), plus nombreuses à gauche (2) qu'à droite (1).

A l'abdomen, il n'y en a qu'une, à gauche.

Au dos, il n'y en a qu'une, et à droite.

En résumé, ces lipomes sont plus nombreux à droite qu'à gauche et en arrière qu'en avant.

Ces lipomes présentent une disposition qui peut être systématisée de la même façon que dans notre première observation :

En effet, au niveau des cuisses, on peut les placer sur des lignes qui s'épanouissent et se ramifient du haut vers le bas, à partir d'un premier lipome supérieur.

Au niveau des bras et des avant-bras, on peut les grouper sur des lignes concaves.

Quant aux lipomes des fesses, de l'abdomen, des lombes, du dos, ils sont trop rares pour qu'on puisse tenter de les systématiser.

Ces lipomes présentent les mêmes caractères que ceux que nous avons signalé dans notre première observation.

Le lipome initial siège ici à la face antérieure de l'avant-bras droit, alors que dans notre première observation, il siégeait à la face externe de la cuisse gauche, mais ici nous avons pu pratiquer la biopsie de ce lipome. Parmi ces tumeurs, les plus petites ont la dimension d'une noisette et

les plus grosses ont la taille d'une noix, et sont molles. Une seule est vasculaire : c'est la plus ancienne.

Examen clinique complet du sujet.

Il n'y a rien à signaler aux points de vue pulmonaire et cardiaque.

La tension artérielle est de 12-8 au Vaquez.

L'examen clinique du foie et de la rate n'ont rien montré de particulier.

Rien à signaler du côté du rein.

Les glandes endocrines semblent avoir un comportement normal.

L'examen du système nerveux, pratiqué comme pour notre première observation, s'est montré négatif.

Les examens de laboratoire suivants ont été pratiqués (laboratoire de chimie de la première région, à Lille) :

Pigments biliaires	Néant
Sels biliaires (réaction de Hay) ..	1 gt. +
Urobiline	Traces normales
Coefficient de Maillard	5,85
Numération globulaire :	
Globules rouges	5.160.000
— blancs	6.800
Formule leucocytaire :	
Polynucléaires neutrophiles	61
— éosinophiles	3
Lymphocytes et moyens mononucléaires	30
Grands mononucléaires	6

L'examen anatomo-pathologique de la tumeur initiale située à la face antérieure de l'avant-bras droit, pratiqué à l'Institut de Médecine Légale et Sociale de Lille (Dr MARCHAND, ALPHAND) a montré que cette tumeur était formée de tissu graisseux avec travées fibreuses (fibro-lipome).

OBSERVATION N° 3. (Y. P., 35 ans). — Il s'agit d'un sujet âgé de 35 ans. Dans ses antécédents héréditaires, on ne note rien de particulier : sa mère actuellement vivante, est en bonne santé. Son père, dit-il, est mort d'une maladie du foie; ses trois frères et ses six sœurs sont en bonne santé, et en dehors de lui il n'existe aucun autre cas de lipomatose; point particulièrement intéressant à noter dans cette famille nombreuse.

Ce sujet est marié; sa femme est en bonne santé; sa fille, âgée de dix ans, également : l'une et l'autre ne présentent pas de lipomes.

Dans les antécédents personnels de ce sujet, on ne relève que des troubles dyspeptiques ayant débuté à l'âge de 18 ans, à type de dyspepsie-hypersthénique. Sur le conseil d'un médecin, il a suivi un régime, et il n'a pas été pratiqué d'intervention chirurgicale.

C'est à 29 ans que notre malade a remarqué l'existence d'un premier lipome à la face interne de la cuisse droite, puis les autres à 33 ans sur les faces antérieures et postérieures des avant-bras.

Il avait remarqué que ces tumeurs étaient plus apparentes le soir au retour du travail, que le matin, et il accusait quelques douleurs aux jambes et aux cuisses, douleurs qu'il paraît difficile de rapporter à notre affection.

A propos de ces tumeurs, notre sujet a consulté deux médecins, le premier à Luxembourg (?) et l'autre à Longuyon : ils ont tous deux conclu à une neuro-fibromatose de Recklinghausen.

A l'examen clinique, on constate dans la région mésosomatique l'existence de tumeurs sous-cutanées au nombre de 28, dont la répartition est indiquée par le tableau ci-dessous :

			G.	D.	A. I.	P. E.
Avant-bras droit	(face ant.	4)	0	4	4	0
—	(— post.	4)	0	4	0	4
— gauche	(— ant.	3)	3	0	3	0
—	(— post.	1)	1	0	0	1
Cuisse droite	(— ant.	3)	0	3	3	0
—	(— post.	3)	0	3	0	3
Cuisse gauche	(— ant.	5)	5	0	5	0
—	(— post.	4)	4	0	0	4
Rég. lomb. post. lat. (gauche		1)	1	0	0	1
			14	14	15	13
Total : 28.			28		28	

Les avant-bras (12), les cuisses (15), sont les sièges de prédilection de ces tumeurs qui n'existent pas à l'abdomen, et dont une seule existe à la région lombaire postéro-latérale gauche.

D'après nos schémas on peut dire que ces tumeurs :

Aux bras, n'existent pas.

Aux avant-bras, sont nombreuses, et prédominent à la face de flexion (7), plutôt qu'à la face d'extension (5); et à droite (8) plutôt qu'à gauche (4).

Aux cuisses, sont nombreuses (15), et plus nombreuses à gauche (9) qu'à droite (6).

Ce sujet ne présente aucune tumeur au niveau de l'abdomen, et n'en présente qu'une au niveau de la région lombaire postéro-latérale gauche.

En résumé, ces lipomes sont aussi nombreux à droite qu'à gauche et plus nombreux en avant qu'en arrière.

Ces lipomes présentent une disposition qui peut être systématisée de la même façon que celle de nos deux premières observations :

Les lipomes des cuisses peuvent en effet être placés sur des lignes s'épanouissant et se ramifiant du haut vers le bas à partir d'un premier lipome supérieur.

Au niveau des avant-bras, ils peuvent se placer sur des lignes courbes et toujours à concavité externe.

Ces lipomes présentent les caractères suivants : leur consistance est assez dure dans l'ensemble, particulièrement pour les plus petites; leur dimension varie du volume d'un pois à celui d'une noix.

Le lipome initial siège cette fois à la face antérieure de la cuisse droite; il est le plus gros et le plus mou, il n'est pas vasculaire.

A l'examen clinique du sujet.

Il n'y a rien à signaler aux points de vue pulmonaire et cardiaque.

Il s'agit d'un sujet robuste; sa musculature est bien développée.

Son foie et sa rate semblent normaux.

L'examen de ses glandes endocrines ne révèle rien de particulier (aucun signe d'hypothyroïdie).

L'examen des urines a montré qu'il n'y avait ni sucre ni albumine.

OBSERVATION N° 4. (B. A., 30 ans, 2^e cl.). — Il s'agit d'un soldat âgé de 30 ans. Il est né à Saulnes (M.-et-M.) d'où ses parents sont originaires. Dans ses antécédents héréditaires il n'y a rien de particulier : ses parents sont vivants, âgés respectivement son père de 73 ans, sa mère de 63 ans, ses grands-parents paternels sont morts très âgés; il n'a pas connu ses grands parents maternels. L'un de ses frères a été tué au cours de la guerre de 1914-1918, et il lui reste actuellement 3 frères et 2 sœurs en bonne santé, tous mariés ayant également des enfants en bonne santé.

Ce soldat est marié, sa femme se porte bien et il a un enfant âgé de un an en bonne santé.

Aucun autre cas de lipomatose n'a été décelé dans sa famille, mais comme nous l'avons déjà noté dans notre pre-

mière observation, ce sujet déclare que des deux côtés paternel et maternel, la constitution pléthorique est générale.

Dans les antécédents personnels de ce sujet on ne trouve qu'une rougeole bénigne dans l'enfance. Il dit avoir fait une crise appendiculaire à l'âge de 28 ans. Depuis deux ans ce sujet souffre de gastralgie, de nausées et se plaint de douleurs erratiques dans la région thoracique antérieure. Il déclare avoir été sous-alimenté pendant la guerre de 1914-1918.

C'est vers l'âge de 16 ans que ce soldat a remarqué l'existence d'un premier lipome dans la région lombaire gauche tout près de la colonne vertébrale, puis un deuxième au niveau de la face postérieure de l'avant-bras gauche. Il a consulté à ce sujet un médecin qui, semble-t-il, n'a pas posé de diagnostic.

Il a été ajourné par le conseil de révision en 1930 pour faiblesse de constitution (P. 53 kgs. T. 1 m. 66, périmètre thoracique moyen 0 m. 88). La présence de ses lipomes n'a pas été remarquée à ce moment, non plus qu'à la visite d'incorporation.

Depuis lors, à l'occasion de trois affections intercurrentes, ce sujet a vu des médecins qui n'ont pas remarqué sa lipomatose.

Ce soldat a accompli son service actif à Metz sans incidents. Libéré de son service il travaillait comme machiniste à Herserange quand il a été rappelé sous les drapeaux en septembre 1939.

En résumé, on ne trouve rien de particulier dans ses antécédents héréditaires, si ce n'est la constitution familiale pléthorique, et rien de particulier dans ses antécédents personnels, aucun traumatisme, aucun excès alcoolique.

Mais, ce sujet dit avoir présenté à trois reprises des douleurs dans les genoux et avoir souvent du lumbago; il semble donc s'agir là d'un sujet présentant un terrain rhumatismal.

C'est à l'occasion de la visite d'incorporation que nous avons été amené à constater sa lipomatose.

C'est un sujet âgé de 30 ans pesant 57 kilogs pour une taille de 1 m. 66, son développement musculaire est médiocre.

A l'inspection, mis à part le lipome le plus ancien bien apparent, et du volume d'un œuf de pigeon, les tumeurs ne sont pas évidentes; c'est à la palpation qu'on les découvre. Ces lipomes ne sont relevés que dans la région mésosomatique.

Cependant, ce sujet nous a dit avoir présenté un nodule dans le creux sus-claviculaire gauche et un nodule dans chacune des régions pérимammaires. Actuellement, on ne trouve rien à la palpation de ces régions. S'agit-il de nodules aberrants ayant disparu spontanément comme certains auteurs l'ont noté ?

Le nombre de ces tumeurs est actuellement de treize, réparties de la façon suivante :

			à G.	à D.	A. I.	P. E.
Avant-bras	droit	(face post. 1)	0	1	0	1
—	gauche	(— post. 1)	1	0	0	1
Hypocondre		(gauche 1)	1	0	1	0
Rég. lomb. post.		(— 1)	1	0	0	1
—		(droite 1)	0	1	0	1
Cuisse droite		(face ant. 5)	0	5	5	0
—	gauche	(— ant. 3)	3	0	3	0
			6	7	9	4
Total : 13.			13		13	

Les faces antérieures des cuisses, sont les lieux de prédilection de ces tumeurs, qui ne sont que deux aux avant-bras et trois au tronc.

Ces lipomes présentent une disposition à peu près symétrique.

D'après ces figures, on peut dire que les tumeurs :

Aux cuisses, sont nombreuses et prédominent aux faces antérieures d'extension.

Aux avant-bras, sont rares et n'existent qu'aux faces postérieures d'extension.

On voit que chez ce sujet il n'y a aucune tumeur aux faces de flexion des membres, contrairement à la règle.

En résumé, ces tumeurs sont plus nombreuses en avant qu'en arrière et à droite qu'à gauche.

Les lipomes présentent les caractères suivants :

Ils sont de petite dimension, et sauf le plus ancien, de la grosseur d'une petite noisette, ne sont décelables qu'à la palpation.

Leur consistance est très dure, plus fibreuse que lipomateuse.

Ces tumeurs, ne sont pas douloureuses; mais la plus ancienne, celle de la région lombaire postérieure gauche et celle située à la face interne de la cuisse droite sont douloureuses spontanément et très douloureuses à la palpation; c'est là un des caractères particuliers de la lipomatose que présente ce sujet.

Le lipome initial siège comme nous l'avons dit dans la région lombaire, et non pas aux avant-bras et aux cuisses comme c'est la règle : il n'est pas recouvert de varicosités. Il a atteint son volume définitif en l'espace de six mois. Dès lors, les tumeurs se sont accrues en nombre et non en volume. Il semble que les tumeurs (3) situées dans la région sus-mésosomatique aient disparu.

Examen clinique du sujet.

Il n'y a rien à signaler aux points de vue pulmonaire et cardiaque.

La tension artérielle est de 14-8 au Vaquez.

Ce malade présente des troubles dyspeptiques qui paraissent discrets.

Le foie paraît normal; il n'y a aucun signe clinique d'insuffisance hépatique.

La rate est normale; le fonctionnement rénal semble normal.

L'examen du système nerveux montre que la force musculaire est conservée; la sensibilité est beaucoup plus marquée dans certaines zones lipomateuses que dans les autres territoires.

Il n'y a pas de troubles sensoriels.

Pas de troubles du côté des glandes à sécrétion interne; le comportement sexuel semble normal.

Le sujet accuse de l'asthénie et un affaiblissement marqué de la mémoire depuis deux ans.

L'examen des urines a montré qu'il n'y avait ni sucre ni albumine.

L'observation de ce sujet présente quelques points particuliers :

Le siège du lipome initial est atypique.

La consistance des tumeurs est particulièrement dure, plus fibreuse que lipomateuse.

Ce sujet présente un passé rhumatismal.

Il pourrait s'agir d'une forme de transition entre les nodules rhumatismaux et ceux de la Lipomatose type Roch.

OBSERVATION N° 5. (C. A., 33 ans, soldat de 2^e classe). --- Il s'agit d'un soldat âgé de 33 ans. Il est né à Ris-Orangis d'où sa famille est originaire.

Son père est mort d'une affection hépatique, sa mère est vivante et en bonne santé; 3 de ses frères sont morts de tuberculose pulmonaire à 21, 18 et 16 ans. Une de ses sœurs est morte en bas âge. Il lui reste actuellement 4 frères et 3 sœurs en bonne santé. Aucun d'entre eux n'a d'enfants.

Ce soldat est marié, sa femme est en bonne santé; il a un garçon bien portant de 2 mois et demi.

Aucun autre cas de lipomatose n'a été noté dans sa famille, mais ce soldat déclare que ses parents, ses frères et ses sœurs présentent tous une constitution pléthorique.

Dans les antécédents héréditaires de ce soldat, on note une scarlatine bénigne à l'âge de 11 ans et un épisode fébrile de nature indéterminée à l'âge de 18 ans.

Il a vécu les 4 années de la guerre 1914-1918 à Ris-Orangis, sans rien de particulier.

C'est à 29 ans qu'a été constaté son premier lipome à l'occasion d'un épisode fébrile par un médecin qu'il avait fait venir pour cette dernière raison. Depuis, les lipomes, dont le premier siégeait dans la région abdominale n'ont cessé d'augmenter en nombre. Le malade a consulté plusieurs

médecins à leur sujet, mais il semble qu'aucun n'ait posé de diagnostic.

Ce soldat a accompli son service militaire sans aucun accident ni maladie.

Libéré de son service actif, ce soldat travaillait comme mécanicien à Ris-Orangis, quand il a été rappelé à l'occasion des événements de Septembre 1939.

En résumé, on ne relève rien de spécial dans ses antécédents héréditaires, si ce n'est une constitution familiale pléthorique et des cas de tuberculose collatérale. Rien dans ses antécédents personnels : aucun passé rhumatismal ni arthritique en particulier.

C'est à l'occasion de la visite d'incorporation que nous avons constaté l'existence de sa lipomatose.

Il s'agit d'un sujet âgé de 33 ans, pesant 69 kilos pour une taille de 1 m. 60. Il est bien musclé, légèrement pléthorique et présente une paroi abdominale nettement déficiente.

A l'examen clinique, on constate dans la région mésosomatique l'existence de tumeurs sous-cutanées au nombre de 21, dont la répartition est donnée par le tableau ci-dessous et par les schémas ci-joints :

		G.	D.	A. I.	P. E.
Avant-bras droit	(face ant. 0)	0	0	0	0
—	(— post. 0)	0	0	0	0
Avant-bras gauche	(— ant. 5)	5	0	5	0
—	(— post. 2)	2	0	0	2
Cuisse droite	(— ant. 2)	0	2	2	0
—	(— post. 0)	0	0	0	0
Cuisse gauche	(— ant. 3)	3	0	3	0
—	(— post. 0)	0	0	0	0
Paroi abdom. ant.	(hyp. droit 1)	0	1	1	0
—	(flanc dr. 2)	0	2	2	0
—	(fosse il. 1)	0	1	1	0
—	(flanc g. 2)	2	0	2	0
—	(fosse il. g. 1)	1	0	1	0
Région thoracique	(ant. g. 2)	2	0	2	0
		15	6	19	2
Total : 21.		21		21	

La paroi abdominale antérieure, les faces antérieures des cuisses, sont les sièges d'élection de ces tumeurs qui ne sont que rares aux avant-bras, et n'existent ni aux lombes ni aux fesses.

Ces tumeurs présentent une disposition relativement symétrique en avant. Par contre, en arrière, les deux seuls lipomes (face postérieure du bras gauche) n'ont pas de correspondant à droite.

Ces lipomes présentent les mêmes caractères que ceux de nos précédentes observations.

Le lipome initial siège ici au niveau du flanc gauche, il n'est pas vasculaire, mais il est douloureux à la pression de même que les 2 lipomes postérieurs du bras gauche.

Le lipome le plus bas situé de ceux de la face postérieure de l'avant-bras gauche apparu peu après le premier, est nettement vasculaire.

Le sujet a maigri de 5 kilos depuis son arrivée au corps, sans qu'aucun signe organique ait été constaté, et ses tumeurs auraient également diminué de volume.

Le volume des lipomes varie de la grosseur d'une noisette à celle d'un pois; leur consistance est très dure, aussi fibreuse que lipomateuse.

Examen clinique complet du sujet.

Rien à signaler au point de vue pulmonaire et cardiaque.
Tension artérielle 14-7 au Vaquez.

Ni troubles digestifs, ni troubles hépatiques.

Rate normale.

Fonctionnement rénal normal.

L'examen du système nerveux montre que :

Les réflexes tendineux sont normaux.

La force musculaire est conservée.

La sensibilité est particulièrement marquée dans les zones lipomateuses, aussi bien à la pression que spontanément; c'est le seul de nos malades qui présente ce caractère.

Il n'y a pas de troubles sensoriels. Aucun trouble du

côté des glandes à sécrétion interne. Le comportement sexuel paraît normal.

Le sujet déclare qu'il n'a ni céphalée, ni insomnie. Pas d'asthénie.

La mémoire est conservée, et il n'y a pas de troubles de l'affectivité.

Examens de laboratoire.

Quantité	2 litres
Albumine	Néant
Sucre	Néant
Sels biliaires :	
Réaction de Hay	Négative
Réaction de Gmelin	Négative

OBSERVATION N° 6. (T. J., 36 ans, soldat de 2^e classe). — Il s'agit d'un soldat âgé de 36 ans. Il est né à Moyeuvre-Grande (Moselle) d'où sa famille est originaire.

Sa mère est morte à 51 ans d'urémie. Son père est mort à 48 ans d'une affection indéterminée. Il n'a pas gardé le souvenir de ses grands-parents, morts tous les quatre après 75 ans.

Une de ses sœurs est mariée, mère de 4 enfants en bonne santé. Elle aurait fait un épisode pulmonaire ayant entraîné un séjour de 6 mois dans un préventorium.

Son autre sœur est morte de suites de couches. Il a un frère marié, père de deux enfants en bonne santé.

Ce soldat est marié; sa femme est en bonne santé, il a une fille de 7 ans qui présente depuis sa naissance une amyotrophie de ses membres supérieur et inférieur gauches et un garçon de 5 ans en bonne santé.

Aucun autre cas de lipomatose n'a été relevé dans sa famille, mais ce soldat déclare lui aussi que la constitution pléthorique est générale dans sa famille, surtout du côté maternel.

Dans les antécédents personnels de ce soldat, on note une amygdalectomie à 7 ans, et une crise de coliques néphrétiques à 35 ans. Rien d'autre à signaler. Il a vécu les 4 années de la guerre 1914-1918 à Moyeuvre-Grande sans aucun incident.

Déclaré Service-Armé en 1923, il ne présentait pas de lipomes lors de la visite d'incorporation.

C'est au cours de son service militaire qu'est apparu le premier lipome au niveau de la face antérieure de la cuisse droite, et le deuxième à une faible distance du premier. Mais jamais il n'a consulté de médecin militaire pendant son service à ce sujet.

Son service militaire terminé sans incidents, ce soldat travaillait comme Chef de rayon dans un Magasin de tissus quand il a été rappelé sous les drapeaux à l'occasion des événements de septembre 1939. Une fois, en 1937, constatant la multiplication de ses tumeurs, il a consulté un médecin qui a posé le diagnostic de Neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN.

En résumé, on ne relève rien de particulier dans ses antécédents personnels, aucun passé rhumatismal ni arthritique, pas d'alcoolisme, pas de traumatisme et rien dans ses antécédents héréditaires si ce n'est une constitution familiale pléthorique.

C'est à l'occasion de la visite d'incorporation que nous avons constaté sa lipomatose.

C'est un sujet âgé de 36 ans, pesant 75 kilos pour une taille de 1 m. 71. Il est très bien musclé, légèrement adipeux, présente une légère déficience de la paroi abdominale.

A l'inspection morphologique, on est frappé par l'existence de tumeurs sous-cutanées nettement visibles et vasculaires au niveau des avant-bras; ce fait nous conduit à en rechercher ailleurs. A part celles des avant-bras, elles sont rarement décelables à l'inspection, et c'est la palpation qui permet de les découvrir.

Elles sont actuellement au nombre de 53, réparties de la façon suivante :

			à G.	à D.	A. I.	P. E.
Bras droit	(face ant.	1)	0	1	1	0
—	(— post.	3)	0	3	0	3
Avant-bras droit	(— ant.	1)	0	1	1	0
— —	(— post.	1)	0	1	0	1
Bras gauche	(— ant.	1)	1	0	1	0
—	(— post.	4)	4	0	0	4
Avant-bras gauche	(— ant.	3)	3	0	3	0
— —	(— post.	4)	4	0	0	4
Cuisse droite	(— ant.	5)	0	5	5	0
—	(— post.	2)	0	2	0	2
Cuisse gauche	(— ant.	4)	4	0	4	0
—	(— post.	4)	4	0	0	4
Fesse droite		(1)	0	1	0	1
— gauche		(1)	1	0	0	1
Rég. abd. ant. dr.		(7)	0	7	7	0
— g.		(5)	5	0	5	0
Rég. dorso lombaire dr.		(2)	0	2	0	2
— g.		(4)	4	0	0	4
			30	23	27	26
Total : 53.			53		53	

Les cuisses et les avant-bras sont les sièges d'élection de ces tumeurs. Relativement nombreuses au niveau de la paroi abdominale, elles sont rares aux lombes et aux fesses.

Elles sont plus nombreuses à gauche qu'à droite et en arrière qu'en avant.

Elles présentent les caractères suivants :

Leur volume varie de la grosseur d'une lentille à celle d'une noix; il est donc très réduit. Cependant les tumeurs des avant-bras, d'apparition très postérieure à celle du lipome initial de la cuisse, sont plus gros, de la taille d'une mandarine et nettement vasculaire.

Ils sont de consistance très dure, plus fibreuse que lipomateuse, et seule les lipomes des avant-bras, plus gros que les autres sont de consistance molle et couverts de varicosités.

Le lipome initial siège au niveau de la face antérieure de la cuisse droite. Il est toujours resté de petites dimensions. Depuis 10 ans, aucun de ces lipomes n'a augmenté de volume; ils n'ont fait qu'augmenter en nombre.

Les tumeurs sont absolument indolores, sauf l'une d'entre elles, située au niveau de l'hypochondre gauche, et qui, dit ce sujet, le gêne dans la position couchée sur le côté gauche.

Examen clinique complet du sujet.

Rien à signaler au point de vue cœur. Tension artérielle de 13-7 au Vaquez.

Quelques râles de bronchite à l'auscultation pulmonaire. Le sujet dit y être souvent sujet.

Le fonctionnement hépatique semble normal. Le rein semble normal aussi.

L'examen du système nerveux montre que :

Les réflexes tendineux sont normaux.

La force musculaire est conservée.

La sensibilité n'est atteinte dans aucun de ses modes, aussi bien au niveau des zones lipomateuses que dans les autres territoires.

Au niveau des lipomes, la chair de poule est aussi apparente que dans les régions saines; et la réflectivité pilomotrice bilatérale paraît normale.

Il n'y a pas de troubles sensoriels.

Il n'y a aucun trouble du côté des glandes à sécrétion interne. Le comportement sexuel semble normal.

Pas de céphalée ni d'insomnie, pas d'asthénie.

Il s'agit d'un sujet particulièrement calme.

La mémoire est conservée. Il n'y a pas de troubles de l'affectivité.

Examens de laboratoire.

Urines de 24 heures :

Quantité	1 l. 3/4
Albumine	Néant
Sucre	Néant

Sels biliaires :

Réaction de Hay	Négative
Réaction de Gmelin	Négative

SYMPTOMATOLOGIE

Les 6 observations que nous venons de présenter répondent bien à la description que le P^r ROCH a faite de la « lipomatose discrète », selon son expression, maladie que nous avons proposé au début de ce travail d'appeler « lipomatose type Roch ».

Comme le dit le P^r ROCH : « Il suffit de montrer réunies ces observations pour qu'il saute aux yeux qu'elles sont une entité ou une forme clinique au moins à individualiser : ces faits ont une telle unité d'aspect et d'évolution, que cela paraît évident. »

Les malades en situent le début dans le jeune âge, ou à la puberté, parfois même entre 20 et 40 ans. Souvent, ils ne peuvent en préciser la date d'apparition qui reste indéterminée.

ROCH et MOZER sur 50 cas en ont trouvé 8 ayant débuté avant 10 ans, 33 entre 20 et 40 ans, rarement au delà (4).

Chez 5 de nos malades, la lipomatose a débuté à la puberté, chez le 6^e à l'âge adulte.

Or il s'agit souvent de sujets qui s'observent mal. Les lipomes sont de petite dimension, siègent dans des régions couvertes et difficilement repérables par des tiers, ils sont parfaitement indolores et ne causent aucune gêne, c'est dire que :

1°) Les malades en sont souvent porteurs avant le moment où ils sont examinés.

2°) La maladie de Roch est beaucoup plus fréquente qu'on ne peut le penser : beaucoup de cas restent ignorés.

Le mode d'apparition de l'affection est essentiellement insidieux, sans signes fonctionnels, ni signes généraux. Cependant, il semble que dans certains cas l'apparition des lipomes se fasse par poussées; tels sont les cas de KOEHLER, BONNEFOUS et VALDIGUIE, et les deux cas de FRANCKENBERG chez lesquels les poussées de lipomes s'accompagnaient d'une légère poussée thermique à 38° et de quelques signes généraux.

Parfois, le début s'accompagne de douleurs plus ou moins intenses, et certains auteurs ont voulu faire de cette affection une forme nodulaire de la maladie de DERCUM.

Il n'en reste pas moins vrai que dans la majorité des cas, l'insidiosité est de règle dans l'apparition des lipomes.

Exceptionnellement, c'est à l'occasion de la gêne provoquée par ces tumeurs qu'on en pose le diagnostic :

Tel est le cas de ce gendarme dont MM. HASSENFORDER et MEUNIER ont publié l'observation en 1935 : il était venu parce que ses lipomes le gênaient dans le port du ceinturon.

Tel est également celui de SPITZER (cité par ROCH) celui de PERAIRE, où un lipome comprimait le nerf cubital.

Il semble que, comme l'a dit le P^r ROCH « si en temps de paix, le malade vient rarement pour la gêne occasionnée par ses tumeurs, pendant la guerre, les lipomes discrets en temps de paix paraissent devenir particulièrement gênants pour les soldats ».

Et à l'appui de cette idée, le P^r ROCH cite les cas publiés par V. HOESSLIN, GUNTHER, FRANCKENBERG.

Le plus souvent, c'est à l'occasion d'une affection intercurrente, nullement en rapport avec la lipomatose, et secondaire à celle-ci qu'est posé le diagnostic; parfois, c'est à l'occasion d'un traumatisme ou d'un examen clinique complet du sujet.

M. ROCH cite les affections à propos desquelles il a posé le diagnostic de lipomatose discrète : il s'agissait une fois de malaria, une fois de néphrite, une fois de fracture, une fois de tabès et toujours d'affection banale.

En 1925, dans le travail qu'il a publié avec M. MOZER, M. ROCH relate à nouveau les circonstances dans lesquelles le diagnostic de lipomatose discrète a pu être posé :

Il s'agissait deux fois de fracture, une fois de cancer du sein, une fois de phlébite, une fois de typhus, une fois de lèpre, quatre fois de tuberculose pulmonaire, une fois de lupus, deux fois de syphilis, une fois de blennorragie, une fois de pneumonie, deux fois de paludisme, une fois d'entérite, une fois de néphrite, une fois de tabès, une fois d'asthénie, quatre fois de névralgie, une fois de lumbago, six fois de rhumatisme, trois fois d'arthrite, deux fois d'arthritisme, une fois de goutte et cinq fois d'obésité.

Pour notre part, les malades dont nous publions les observations sont venus nous consulter pour des affections sans rapport avec leur lipomatose.

En résumé, l'on voit qu'en règle générale, c'est par hasard qu'est posé le diagnostic de maladie de ROCH, à l'occasion d'une affection intercurrente, d'un traumatisme, d'un examen clinique complet.

Le lipome initial apparaît sous les téguments sans que le sujet puisse préciser la date exacte de son apparition, puis il grossit, et il faut souvent 6 à 10 ans pour qu'un lipome atteigne le volume d'une grosse noix.

Ce lipome débute en général aux avant-bras; il peut rester limité ou se disséminer de façon irrégulière, et petit à petit dans la région mésosomatique.

Il est des cas où c'est aux membres inférieurs qu'apparaît le premier lipome : tel est le cas pour deux de nos observations; une fois, le lipome initial était de siège lombaire, une fois de siège abdominal.

Une fois apparus, les lipomes présentent les caractères suivants : « ils sont circonscrits, parfois lobulés, toujours sous-cutanés, aplatis entre peau et muscles, indolores. Ils restent de petites dimensions, si bien que souvent, on ne les trouve qu'à la palpation, la vue ne suffisant pas à les déceler ».

Leur volume est variable, mais jamais considérable. Les comparaisons les plus variées ont été faites à ce sujet : pois, lentille, noisette, noix, prune, œuf de pigeon, petite pomme, mandarine, œuf de

poule, pièce de monnaie, exceptionnellement orange et tête de fœtus.

Leur consistance varie avec leurs dimensions : les plus molles, les plus pâteuses et les plus anciennes sont les plus volumineuses, les plus dures et les plus récentes sont les plus petites, à tel point qu'on a pu les prendre pour des fibrolipomes, mais chaque fois que la biopsie a pu être pratiquée on n'a trouvé que du tissu graisseux.

PAILLARD a pu constater chez un malade atteint de lipomatose de ROCH, et présentant plus de 100 tumeurs, deux nodules durs et franchement crétacés.

Chez un de nos malades (obs. 4) nous avons relevé la présence de nodules de consistance fibreuse et douloureux.

Ces lipomes sont franchement mobiles entre la peau et les muscles; il est exceptionnel qu'ils adhèrent à la peau, l'extirpation chirurgicale est donc facile.

Ils sont absolument indolores, qu'il s'agisse de douleurs spontanées ou provoquées, et leur présence ne s'accompagne d'aucuns signes fonctionnels ni généraux. PAILLARD a pu citer des cas où ils s'accompagnaient de dépression. THIBURGE a vu des cas avec état névropathique surajouté. Chez un de nos sujets (obs. 4) 2 lipomes sur 13 étaient douloureux spontanément et à la palpation.

L'élément de beaucoup le plus caractéristique de cette lipomatose est sa localisation mésosomatique.

A tel point que LERI a pu dire en 1926 : « ce qui caractérise cette affection et en fait une véritable en-

tité anatomo-clinique, c'est sa localisation qui présente une certaine systématisation bien curieuse ».

Les nodules sont localisés aux avant-bras, tout particulièrement à leur face de flexion, sur leur bord interne cubital, au tiers inférieur des bras, « parfois il y a tellement de nodules sur le bord antéro-interne des avant-bras qu'ils deviennent semblables à un sac de noix », aux deux tiers supérieurs des cuisses et au tronc, surtout sur la paroi abdominale, sur la région lombaire et fessière, mais jamais ou exceptionnellement (ROCH, sur un total de 95 cas, ne peut signaler que 5 cas de lipomes aberrants : CLERC et THIBAUT, MEERBECK et WAHL), à la face, au cou, à la partie supérieure des bras et du tronc, et aux deux tiers inférieurs des membres inférieurs.

M. ROCH et M. LERI ont constitué, à propos de cette curieuse localisation le schéma suivant :

« Le malade étant placé dans la position du soldat en armes, si l'on divise son corps en trois portions par deux lignes horizontales, l'une passant par le tiers inférieur des bras, l'autre par le tiers supérieur des cuisses, c'est dans la partie moyenne du corps, comprise entre ces deux lignes qu'on voit se développer les lipomes ». Il est exceptionnel que l'on trouve des nodules aberrants (mollets, bras, nuque) et, comme le dit le P^r ROCH à propos des observations de MEERBECK et de WAHL, ce sont là de ces petites exceptions dont on peut dire, étant donné l'ensemble des observations, qu'elles confirment la règle.

Si la localisation des tumeurs de la maladie de

ROCH est le caractère le plus frappant de cette affection, il ne faut pas non plus en exagérer l'importance; le Pr ROCH a pu dire « les caractères physiques des tumeurs et leur évolution nous paraissent des éléments de diagnostic moins évidents mais plus essentiels ».

La symétrie de ces tumeurs est toujours manifeste, mais jamais absolue; il y a presque toujours, dans le développement de ces tumeurs, prédominance d'un côté sur l'autre et il peut exister d'un côté des lipomes n'ayant pas leur correspondant du côté opposé. MM. HASSENFORDER et MEUNIER ont pu voir chez le malade dont ils ont publié l'observation en 1935, se développer des tumeurs préexistantes, et cela en l'espace de quatre mois.

Le nombre de ces tumeurs est essentiellement variable; pour M. ROCH on en compte en général de 20 à 50 rarement beaucoup plus. Mais ajoute-t-il, elles sont souvent rangées en chaînons, et les plus grosses s'accompagnent volontiers de satellites; beaucoup qui paraissent confluentes les unes avec les autres sont en réalité indépendantes et ce caractère apparaît nettement quand par hasard les tumeurs diminuent de volume. (Après aggravation d'une affection rénale. ROCH, p. 3).

Il est très rare que le nombre des lipomes atteigne 100 ou 150, c'est cependant le cas de l'un des malades dont nous avons publié l'observation. On a pu cependant (ROCH) citer des cas où le nombre de ces tumeurs était tel qu'il était impossible de les compter, d'autant qu'elles étaient confluentes.

Les caractères histologiques de ces lipomes sont les suivants : ce sont des lipomes nodulaires absolument typiques. Ils siègent dans le tissu cellulaire sous-cutané. Ils sont entourés d'une mince capsule conjonctive. Ils sont constitués essentiellement par de grandes cellules adipeuses juxtaposées, avec quelques travées conjonctives; certaines de celles-ci partent de la capsule. On n'observe pas d'altérations inflammatoires.

L'évolution de la maladie de ROCH est bien caractéristique : d'une manière générale « les lipomes ont plus tendance à se multiplier qu'à grossir » dit ROCH.

En effet, il faut 6 à 10 ans pour qu'un lipome atteigne le volume d'une prune.

Une fois constitués, les lipomes restent stationnaires. Ils disparaissent rarement; ils s'atténuent parfois à l'occasion d'un amaigrissement général.

ROCH et MOSER ont publié le cas d'une femme chez laquelle les lipomes avaient augmenté jusqu'à la ménopause en nombre (21) et en volume, et dès lors avaient diminué.

Comme conclusion à cette symptomatologie, nous croyons ne pas pouvoir mieux faire que de rappeler ces paroles du P^r ROCH : « la rareté des faits que nous étudions n'est pas si grande qu'il semble à première vue; beaucoup de malades, ayant remarqué leurs tumeurs, ne s'en occupent pas; alors que ces malades consultent pour une affection quelconque, il y a beaucoup de chances pour que le médecin ne remarque pas la lipomatose.

D'autre part, devant des lésions des organes vitaux, le médecin est tenté de considérer ces petites tumeurs portées depuis l'enfance comme sans intérêt ».

Et cela pour attirer l'attention sur le fait que la maladie de ROCH est une affection beaucoup plus fréquente qu'on ne le pense, et qu'il y a intérêt à étudier sa pathogénie, son étiologie, et à ne pas la confondre avec les autres formes de lipomatose.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

C'est peut-être le point le plus important de ce travail que de montrer les affections avec lesquelles il ne faut pas confondre la lipomatose ROCH. Comme nous l'avons déjà dit, c'est une affection mal connue et qui a prêté à de nombreuses erreurs de diagnostic.

Nous la différencierons successivement :

Non pas des sarcoïdes, des tubercules, des gommes : ce sont là des diagnostics évidents, mais :

1° Essentiellement, de la neurofibromatose généralisée ou maladie de RECKLINGHAUSEN : la maladie avec laquelle on l'a le plus souvent confondue et dont il est le plus important de la différencier, car leurs pronostics sont essentiellement différents.

2° Des adiposes diffuses, c'est-à-dire de l'obésité.

3° Des adiposes localisées ou lipodystrophies.

A) Des adiposes localisées segmentaires.

a) la maladie de DERCUM.

b) la lipodystrophie progressive avec stéatopygie ou maladie de BARRAQUER.

B) Des adiposes nodulaires ou lipomatoses appelées à tort par certains auteurs adénolipomatoses :

a) les variétés diffuses qu'il semble plus logique de ranger dans le cadre des adiposes diffuses.

b) les variétés sous trochantériennes.

c) la pseudo lipomatose sus-claviculaire ou maladie de VERNEUIL et POTAIN.

d) l'adéno lipomatose ou maladie de LAUNOIS et BENSANDE.

e) et enfin c'est ici que trouve place la lipomatose type ROCH.

4° Pour être complet, et bien différencier la lipomatose type ROCH de toutes les autres lipomatoses, il faudrait aussi discuter quelques affections exotiques :

— Les lipomes des poignets rencontrés chez les nègres du Togoland (MARTIN, 1906).

— Les lipomes symétriques traumatiques, ceux des porteurs malgaches, en particulier (DEVEAUX, Tribune Médicale, 1904).

— La difformité des veines stéatopyges de l'Afrique du Sud.

— Et sans doute quelques groupes de faits aussi spéciaux que ceux de :

BORDMANN, lipomes symétriques des paupières.

D'IDELER, lipomes de la plante des pieds.

Nous n'insisterons pas sur ces faits qui sont des curiosités cliniques.

5° Nous traiterons rapidement le Dg différentiel de la cellulite et de la lipomatose type ROCH.

6° Et nous insisterons sur les caractères différentiels des nodules ROCH et des « *Lipomes rhumatismaux* ».

I°) LA NEUROFIBROMATOSE GÉNÉRALISÉE OU MALADIE DE RECKLINGHAUSEN.

Elle a été également appelée neurogliomatose périphérique et centrale : ce terme est plus précis et montre bien l'importance du processus glial qui conditionne l'affection.

C'est elle qui a été le plus souvent confondue avec la lipomatose de ROCH et cependant elle en est bien différente.

Elle est caractérisée par trois ordres de symptômes (triade de LANDOWSKI) :

1° Des lésions cutanées : taches pigmentaires du type nœvique, de couleur lilas, parfois mœlanique, elles apparaissent dès l'enfance ou l'adolescence, subissent rarement des poussées évolutives, sont indolores et non prurigineuses.

Leur forme et leurs dimensions sont très variables, de la tache lenticulaire aux larges placards café au lait. Elles sont généralement étalées, dans le sens transversal sur le tronc, longitudinal sur les membres, et dessinent parfois une vraie systématisation radiculaire ou métamérique.

Elles sont de siège dermique ou hypodermique; en général multiples, et siègent de préférence sur le tronc ou les membres, surtout à leurs racines.

2° Des lésions nerveuses :

A) Lésions des nerfs périphériques. (Ce symptôme, il est vrai, est moins constant). Ce sont des névromes perceptibles à la palpation siégeant sur le trajet des nerfs périphériques.

Les uns sont disposés en chapelet sur le trajet des nerfs du système cérébro-spinal et on peut alors les palper sur les nerfs accessibles : le cubital, les sciatiques poplités, le crural, parfois au niveau du plexus cervical.

Les autres plus curieux et plus récemment connus se développent au contact ou à l'intérieur des viscères abdominaux et pelviens, tels les gros neurinomes médiastinaux. A côté de ces tumeurs périphériques viscérales, on a pu trouver des rhabdomyomes du cœur, des hypernéphromes, des cavernomes du foie, des adénomes thyroïdiens.

B) Les travaux modernes ont montré qu'à côté des lésions des nerfs périphériques il pouvait exister :

a) des tumeurs intra-craniennes, siégeant exclusivement sur les nerfs : surtout sur l'acoustique, plus rarement sur le facial, le trijumeau, exceptionnellement sur les neuvième, dixième et onzième paires craniennes.

b) plus rarement des tumeurs des racines rachidiennes, des tumeurs méningées, rétiniennes, intracérébrales ou intra-médullaires, constituant les formes centrales de la maladie de RECKLINGHAUSEN.

Ces tumeurs restent longtemps latentes, se développent à bas bruit, il leur faut des années pour se manifester par des signes cliniques.

Chez quelques sujets n'ayant jamais présenté de signes cliniques de néoformations intracraniennes, on a cependant pu noter des troubles psychiques ou des crises d'épilepsie attribuées à des malformations corticales.

3° A ces lésions cutanées et nerveuses s'associent plus rarement des lésions osseuses caractérisées surtout par des ramollissements :

La cyphoscoliose en particulier est une complication osseuse fréquente au cours de la maladie de RECKLINGHAUSEN, il s'agit presque toujours alors de cyphoscolioses graves, évolutives et atypiques, très différentes des déviations essentielles de la colonne vertébrale.

Les lésions ostéomalaciques se rencontrent fréquemment; des déformations, des lacunes crâniennes spéciales, des atrophies ou hypertrophies diverses, des spina bifida peuvent venir compléter le tableau clinique.

De telles lésions peuvent revêtir une allure aiguë.

4° A côté de cette triade symptomatique, il est fréquent de noter des troubles endocriniens dans la maladie de RECKLINGHAUSEN : ce sont ceux que réalisent habituellement les adénomes glandulaires : l'acromégalie relativement fréquente contribue à déterminer ces complications osseuses. L'ostéite fibrokystique s'intrique parfois avec la neurofibromatose (COHEN et DOUADY) : l'étiologie de ces deux affections serait analogue, adénomateuse le plus souvent; ainsi s'expliquerait pour ces auteurs la survenue au cours de la neurofibromatose de l'ostéose parathyroïdienne : elle est dans la norme des complications osseuses et endocriniennes.

La maladie de RECKLINGHAUSEN est une affection progressive, congénitale et le plus souvent héréditaire.

C'est à la puberté qu'elle survient et c'est à ce moment qu'apparaissent les lésions cutanées caractéristiques. A l'âge adulte on est devant des formes avérées de la maladie de RECKLINGHAUSEN ou devant des formes ayant résisté à l'épreuve de la puberté.

On voit que dans ses formes typiques, quand la triade de LANDOWSKI est au complet, ou même quand les tumeurs cutanées s'accompagnent de l'un quelconque de ces autres symptômes, la maladie de RECKLINGHAUSEN prête peu à discussion avec la maladie de ROCH.

Mais il est des cas où le diagnostic différentiel peut se poser :

Quand les tumeurs cutanées, bien que d'origine neurogliomateuse revêtent l'aspect fibromateux. Mais alors, leur siège est très variable; sessiles, elles sont comme enchassées dans le derme, pédiculées elles ont le type classique du molluscum pendulum.

Elles peuvent être disposées sans ordre dans les téguments, affecter une certaine symétrie dans leurs dispositions, ne pas présenter une disposition nerveuse nettement topographique.

Si parfois certaines d'entre elles occupent tout un segment de membre (névromes plexiformes), d'autres qui se différencient nettement des autres malformations cutanées, ont pu être décrites sous le nom de « tumeurs royales », beaucoup d'entre elles ont les dimensions d'un grain de mil ou d'une noisette et peuvent être plus facilement confondues avec les nodules de ROCH.

S'il est des cas où le nombre des tumeurs cutanées est tel que les téguments en sont criblés, il existe des formes frustes à bien connaître, car leur recherche systématique pourra permettre parfois un diagnostic anatomique et étiologique de lésions du système nerveux.

Quoiqu'il en soit, en cas de doute l'examen histologique, en montrant du tissu graisseux banal dans le cas de maladie de ROCH et des neurofibromes dans le cas de RECKLINGHAUSEN permettrait un diagnostic certain.

Il semble que ces deux affections puissent coexister.

JANSION et GRANDCLAUDE ont publié en 1926 l'observation d'un malade présentant des lipomes télangectasiques multiples, et simulant une maladie de RECKLINGHAUSEN. Le Pr. LERI a montré à ces auteurs qu'il s'agissait là d'une maladie de ROCH, comme du reste l'a prouvé la biopsie. « Il s'agissait là d'apparence de coexistence, et non de coexistence ».

Mais le Pr. LERI a pu citer en 1926 une maladie de ROCH associée à une maladie de RECKLINGHAUSEN : les lipomes et les neurofibromes ayant pu être examinés séparément au microscope.

Les cas d'association des deux maladies n'en restent pas moins des raretés dont on ne peut tirer aucune conclusion générale.

Il est important de différencier ces deux affections, leur pronostic étant très différent :

D'une part la maladie de ROCH, simple difformité, n'entraînant jamais de complication.

D'autre part, la neurofibromatose qui, bien que souvent sans gravité, peut s'accompagner de lésions nerveuses, d'évolution lente, mais pouvant aboutir à des troubles graves, de lésions osseuses parfois importantes, de troubles endocriniens enfin pouvant troubler l'équilibre général.

C'est dire qu'au moindre doute il ne faut pas hésiter à pratiquer la biopsie qui tranchera entre les deux affections.

II°) LES ADIPOSES DIFFUSES, C'EST-A-DIRE L'OBÉSITÉ.

Il faut en effet distinguer :

1° L'obésité qui est la généralisation absolue de l'infiltration graisseuse;

2° De l'adipose, caractérisée par une infiltration diffuse, mais localisée et régionale;

3° De la lipomatose, reconnaissable au caractère nettement nodulaire, tumoral, enkysté, des dépôts graisseux.

Obésité, adipose, lipomatose représentent ainsi trois modes d'importance topographique décroissante de l'envahissement graisseux (LABBÉ et BOULIN). Si l'un de ces trois processus s'accompagne parfois de douleurs, d'asthénie, de troubles mentaux, ce sont là des phénomènes contingents, des coïncidences, l'élément douleur étant presque toujours dû à un facteur éthylique surajouté.

Ces trois processus n'évoluent pas nécessairement

chez des individus distincts : une adipose régionale peut se transformer par extension en obésité généralisée; une lipomatose peut coïncider avec l'obésité, l'adiposité, ou même les précéder.

Plus souvent peut-être, à la palpation du tissus graisseux d'un obèse ou d'un adipeux, on découvre de petites masses graisseuses plus ou moins lobulées qu'on appelle lipomes.

C'est dire qu'il existe toutes formes de transition entre les différentes formes cliniques que nous avons citées au début de ce chapitre; elles empiètent parfois les unes sur les autres, d'où une complexité qui en rend l'étude difficile. Les cas typiques sont cependant les plus nombreux, les cas combinés ou frustes ne sont pas plus fréquents ici que dans n'importe quel chapitre de pathologie.

Si l'obésité a parfois prêté à discussion avec la maladie de DERCUM (LERI), elle prête peu à confusion avec la maladie de ROCH. Produite par des troubles exogènes et endogènes de l'adipo-régulation, elle est liée à des états spéciaux de l'organisme, de nature neuro-arthritique, endocrinienne ou nerveuse et d'origine toxique.

PASTEUR VALLÉRY-RADOT, BLAMOUTIER et KRIEFF ont publié l'observation d'une femme de 39 ans qui présentait un lipome bien délimité au niveau du flanc gauche, resté unique pendant trois ans. Dès lors cette femme a présenté de l'obésité et une série de masses lipomateuses mal circonscrites, toutes bilatérales et symétriques siégeant dans les régions les plus di-

verses du corps, atteintes sans localisations spéciales ganglionnaires; à la lipomatose, s'ajoutait un état sclérodermique du visage, des troubles ovariens, et une légère diminution du métabolisme basal. Il y a ici coïncidence de l'obésité et de la lipomatose.

III°) LES ADIPOSES LOCALISÉES OU LIPODYSTROPHIES.

Les adiposes localisées réalisent des formes morbides variées, au cours desquelles la graisse, rarement répartie de façon très irrégulière, est le plus souvent localisée en des régions données bien délimitées, les régions voisines restant indemnes : un sujet atteint d'adiposité est parfois maigre. Les variétés d'adiposes localisées sont mal connues car elles sont plus une difformité qu'une infirmité, et amènent rarement le malade à consulter.

Elles semblent relever des mêmes causes que l'obésité : troubles du métabolisme des graisses d'origine neuroendocrinienne.

Elles peuvent être réparties en amas graisseux à caractère segmentaire : ce sont les adiposes localisées segmentaires, où sous l'aspect de tumeurs lipomateuses, bien circonscrites, à caractères nodulaires, disposées selon une répartition topographique variable : ce sont les adiposes nodulaires ou lipomatoses. Il existe toutes formes de passage entre ces deux types.

A) Nous éliminerons d'emblée les adiposes loca-

lisées segmentaires, dans lesquelles il faut ranger deux affections de caractère bien tranché, toutes deux bien plus fréquentes chez la femme que chez l'homme, liées à des troubles endocriniens et surtout ovariens, mais où l'on a aussi mis en cause la thyroïde et l'hypophyse :

La maladie de DERCUM.

La maladie de BARAQUER.

a) *La maladie de Dercum.*

C'est la plus diffuse des adiposes localisées, plus un syndrome qu'une maladie, elle est caractérisée par trois ordres de symptômes :

1°) La localisation de l'adipose au tronc et à la racine des membres; les extrémités : tête, pieds, mains, restant indemnes. Les parties envahies par l'adiposité deviennent parfois colossales. C'est la maladie qui donne les difformités les plus invraisemblables : le ventre tombe aux genoux, les seins tombent en besace même chez l'homme, les fesses forment des saillies massives, les bras sont énormes, mais flasques à leur partie interne et quand le malade écarte le bras, une lourde masse graisseuse s'en détache, réunie au bras par une sorte de pellicule; l'avant-bras participe ou non à l'adipose; les membres inférieurs sont analogues et les cuisses peuvent doubler de volume, elles sont souvent capitonnées de masses graisseuses, une masse volumineuse pend souvent à la partie interne du creux poplité, la jambe participe ou non à l'adipose.

Mais toujours, la portion adipeuse est séparée de la portion normale par un bourrelet circulaire très net, sous lequel le doigt qu'on promène sur la longueur du membre tombe dans une sorte de sillon : aux membres supérieurs, ce bourrelet est parfois immédiatement au-dessus du coude, plus souvent immédiatement au-dessus du poignet; aux membres inférieurs, il se trouve immédiatement au-dessus du genou ou immédiatement au-dessus de la cheville.

Mais les mains et les pieds restent normaux, parfois fluets, la tête reste normale ainsi que le cou, au-dessus d'un tronc parfois fantastique. (Tel le malade de Pierre MARIE à Bicêtre, qui, avec un poids de 210 kilogs restait encore alerte). De tels malades dépassent en poids les plus gros obèses.

Malgré cela, la peau reste normale, parfois craquelée sur placé, épaisse et pachydermique, piquetée de pores dilatés; l'érythème, l'eczéma, l'intertrigo sont de règle, mais en dehors des plis, la peau rougit rarement et ne prend pas l'aspect inflammatoire.

2°) Les douleurs sont pour certains auteurs un symptôme essentiel de la maladie de DERCUM dite « adipose douloureuse ». Elles peuvent être le premier signe de la maladie et précéder l'adipose, elles sont parfois très marquées à la palpation des zones adipeuses.

Pour certains auteurs, elles constituent un élément surajouté dû à l'alcool, pour d'autres elles sont dues à l'association de la cellulite avec l'adipose nodulaire ou diffuse dans ses formes frustes.

Il semble bien que les douleurs puissent exister dans toutes les formes d'obésité, d'adipose ou de lipomatose. Elles semblent dues à la distension des filets nerveux par les formations graisseuses, et elles sont d'autant plus vives que ces néo-formations sont plus volumineuses et plus localisées, que leur développement est plus rapide et se fait dans des régions où la peau, peu matelassée, se laisse difficilement distendre. C'est sans doute pour ces différentes raisons qu'elles sont plus fréquentes dans la maladie de DERCUM que dans les autres affections que nous étudions.

Par ailleurs, si elles sont parfois très vives spontanément et à la pression, elles présentent des caractères variables, ne sont pas constantes, pas typiques, jamais pathognomoniques.

3°) L'asthénie physique, la dépression psychique seraient des signes différentiels ainsi que l'insuffisance génitale, la tendance aux hémorragies qui a été signalée quelquefois.

Si l'asthénie a pu entraîner l'alitement, la dépression, l'internement, le plus souvent elles ne dépassent pas les troubles observés chez les obèses souvent somnolents et mélancoliques : ce sont d'ailleurs là des signes inconstants.

La maladie de DERCUM paraît se rapprocher de certaines adiposes diffuses, d'obésités plus ou moins prononcées, associées ou non à un infantilisme persistant ou réversif, mais toujours à une lésion hypophysaire, et qui ont été décrites sous le nom de « syn-

drome de BABINSKI-FRÖLICH ou de « syndrome adipo-génital » de LAUNOIS et CLERET.

Tel est, rapidement traité le tableau clinique de la maladie de DERCUM. On voit que dans les cas typiques le diagnostic en est aisé avec la maladie de ROCH où on ne trouve jamais les difformités sérieuses ni les placards adipeux courants dans la maladie de DERCUM. Mais il est des cas qui ont pu prêter à discussion.

C'est le cas de la forme nodulaire de la maladie de DERCUM; certains auteurs comme THIMM qui considère la douleur comme un signe accessoire ne dépendant que de rapports de contingence entre lipomes et nerfs, ne font de la maladie de DERCUM à forme nodulaire qu'une variété de la maladie de ROCH. CHENISSE et HIQUEL partagent cette manière de voir, de même que WEISS SCHLESSINGER. Pour le P^r ROCH, ces cas doivent être rattachés à la maladie de DERCUM, parce que, dit-il : « ces cas paraissent tout à fait analogues aux nôtres quand on ne considère que les caractères physiques des tumeurs et leur distribution; mais en y regardant de plus près, on constatera, sans parler des douleurs spontanées et de la sensation particulière des tumeurs qui sont les symptômes les plus importants, que la lipomatose est en rapport avec des troubles génitaux, et qu'il existe en même temps un état mental pathologique. Le diagnostic de maladie de DERCUM doit donc être posé, puisque ces trois éléments coexistent : lipomes, douleurs, psychose et troubles génitaux ».

LERI signale aussi certains cas rares de maladie de DERCUM avec nodules isolés.

Certains sujets présentent en effet des lipomes petits, dermiques autant qu'hypodermiques, et de ce fait douloureux, parsemant sans ordre toute la surface cutanée, (ce serait là pour cet auteur la forme nodulaire de la maladie de DERCUM). Chez d'autres, de petits nodules se trouvent à distance des grosses masses adipeuses caractéristiques de la maladie de DERCUM, faisant jusqu'à un certain point transition entre l'envahissement illimité de la forme diffuse et l'éruption discrète de la forme nodulaire.

S'agissait-il, dit LERI, « de l'association de deux maladies ou de ce qu'on a appelé la forme nodulaire de la maladie de DERCUM ? Nous n'en savons rien. Il semble en tout cas que la lipomatose discrète et mésosomatique ait été confondue parfois, avec cette soi-disant forme nodulaire de la maladie de DERCUM, bien que la localisation en soit absolument différente ».

Le P^r LABBÉ et M. BOULIN ont présenté en 1927 une femme de 41 ans, déjà obèse et présentant de nombreux nodules; la biopsie a montré que l'un d'entre eux était un lipome, l'autre un fibrolipome. Cette malade dont le métabolisme basal était normal présentait des douleurs. Pour ces auteurs, il s'agissait là d'une lipomatose douloureuse pouvant rentrer dans le cadre de la lipomatose discrète et mésosomatique. Ils considèrent l'élément douleur, fréquent chez les obèses, comme un phénomène contingent et dû à un certain degré d'alcoolisme.

C'est l'opinion à laquelle s'est rangé M. LERI dans sa discussion de la communication de MM. LABBÉ et BOULIN. GOUGEROT signale un cas observé par lui de maladie de DERCUM avec lipomes multiples, symétriques chez une femme; c'est le seul cas qu'il ait pu recueillir parmi de nombreuses observations de lipomatoses symétriques.

Ces faits de transition sont rares et en fait, il n'y a aucune ressemblance entre le sujet atteint de la maladie de DERCUM et celui atteint de la lipomatose du type ROCH; l'un est un obèse parfois monstrueux, sauf au niveau des extrémités des membres, l'autre est un sujet nullement adipeux, souvent maigre, avec des boules de graisse de volume restreint en certaines régions limitées qui, comme les avant-bras, sont celles que respecte l'adiposité diffuse de DERCUM.

B) La maladie de Barraquer ou lipodystrophie progressive avec stéatopygie.

Maladie décrite pour la première fois en 1906, par BARRAQUER ROVIRALTA (Espagne), puis en 1911, par SIMONS (Allemagne). Elle réalise une curiosité clinique.

C'est un syndrome qui atteint surtout la femme (PICHON COATES), 51 femmes et enfants, 21 hommes sur 72 cas avec insuffisance ovarienne surajoutée fréquente (BAILLARD, 17 cas); cette affection atteint plus volontiers les sujets de race israélite.

Elle est caractérisée par l'inégale répartition du

tissu graisseux : celui-ci disparaît à la face et au corps, alors qu'il reste normal ou prend un développement exagéré aux cuisses et aux jambes, c'est là un déplacement de la distribution graisseuse normale et l'exagération d'un processus normal chez la femme.

Ce qui frappe d'emblée, à l'inspection de tels sujets, c'est l'amaigrissement de la face qui inquiète l'entourage : disparition de la graisse de la boule de BICHAT, saillie des orbites, proéminence des pommettes, réalisent un aspect squelettique de la face, parfois une véritable « tête de mort ». C'est cela qui amène la malade à consulter.

Cependant, la peau reste saine, sans troubles de la sensibilité; la motilité des muscles est normale, les expressions et la mimique sont conservées.

La disparition graisseuse est vite apparente au cou, aux épaules, à la poitrine, aux bras, et quand la fonte adipeuse est complète, la peau toujours normale sur les plans sous-jacents, semble adhérer aux muscles « Le corps prend un aspect dépouillé » (CHRISTIANSEN).

Il est des cas où cet amaigrissement progressif n'intéresse pas les bras, du moins pendant quelques années. Cependant, l'amaigrissement des bras est parfois non seulement parallèle à celui du corps, mais il peut le précéder.

En opposition avec l'amaigrissement de la moitié supérieure du corps parfois squelettique on constate la normalité ou plus souvent un développement disproportionné du volume des fesses et des lombes

d'abord, puis des cuisses et des jambes progressivement, alors que les pieds restent intacts.

Cette opposition donne aux fillettes qui en sont atteintes un aspect plus âgé, aux adultes un contraste caricaturesque.

Cette affection ne s'accompagne d'aucun signe fonctionnel, d'aucune douleur. Toutes les fonctions sont normales. Tout au plus chez certains sujets, peut-on noter des signes d'asthénie très relative. Il n'existe aucun trouble psychopathique ni trophique de tissus autres que celui du tissu adipeux.

L'investigation électrique provoque des réactions normales des muscles, si parfois, on a l'impression d'une exagération de l'excitabilité électrique musculaire, c'est que la disparition du tissu graisseux sous-cutané rend l'excitation plus directe.

Les réflexes sont normaux. Il n'y a jamais de parésie ni aucun signe de myopathie.

Pour beaucoup d'auteurs, l'atrophie graisseuse serait l'élément majeur et non l'adipose; dans certains cas, l'atrophie en serait le seul signe.

Ce n'est pas l'avis de CHRISTIANSEN qui en a vu de nombreux cas. Il existerait une forme de lipodystrophie avec uniquement adipose des membres inférieurs, sans émaciation de la partie supérieure du corps; ce serait une variété d'adipose localisée.

CHRISTIANSEN compare cette affection aux myopathies, surtout atrophiées aux membres supérieurs et souvent pseudo-hypertrophiques aux membres inférieurs. On sait d'ailleurs, que les myopathiques

présentent non seulement une transformation graisseuse de leur tissu musculaire, mais aussi une infiltration graisseuse de leur tissu sous-cutané.

BARRAQUER insiste sur la notion d'une hérédité homologue discrète; à l'appui de cette idée il cite le cas d'une femme atteinte de lipodystrophie progressive comme sa mère et sa grand'mère.

Le pronostic de cette affection est excellent quoad vitam : elle n'entraîne aucune action sur les fonctions sexuelles et cérébrales; tous les essais de thérapeutique ont échoué.

Si l'on a pu confondre la maladie de BARRAQUER avec l'hémiatrophie faciale avec la maladie de SIMONS, il ne semble pas qu'on ait pu le faire avec la lipomatose type ROCH encore que, comme dans la maladie de DERCUM, les formes frustes de maladie de BARRAQUER soient la règle, et les formes typiques l'exception.

B) *Les adiposes nodulaires ou lipomatoses.*

Elles sont reconnaissables au caractère nettement tumoral, enkysté des dépôts graisseux.

Certains auteurs les ont appelées à tort adéno-lipomatoses, en raison de leur localisation fréquente dans les aires ganglionnaires. Elles sont caractérisées par leur aspect symétrique et comprennent plusieurs variétés :

a) *Les variétés diffuses* réalisent des formes individuelles de lipomatose. Ce ne sont que des obésités

cellulitiques, au tissu adipeux bosselé, irrégulier, cirrhotique, et d'aspect nodulaire; ce sont des variétés sans individualisation nette, réalisant des formes cliniques à part et que l'on peut rayer du cadre nosologique des lipomatoses pour les ranger dans les adiposes diffuses.

En effet, bien souvent, ces formes ne sont que le premier stade d'une obésité future qui débute par des amas adipeux localisés, siégeant surtout chez la femme aux fesses, au ventre, aux seins, et se rejoignant par la suite.

Elles apparaissent volontiers à la ménopause.

PASTEUR-VALLERY-RADOT et BLAMOUTIER ont appelé l'attention sur cette variété de lipomes localisés aux flancs.

b) *La lipomatose symétrique des régions sous-trochantériennes.*

Nous ne retiendrons pas plus cette forme que les variétés diffuses, car on peut la rattacher à la lipodystrophie progressive.

C'est cependant la plus fréquente des autres rares lipomatoses localisées. Elle a été étudiée surtout par SCHWARTZ et CHEVRIER; WALTHER, SÉBILEAU, ROUTIER, LEJARS, ALQUIER et HUMBERT, etc... en ont décrit de nombreux cas.

Il s'agit d'une localisation spéciale de lipomes; on les a appelés périostiques, ostéopériostiques, alors qu'il s'agit presque toujours de fibrolipomes prenant insertion au niveau du périoste.

Ils sont sans doute causés par une inflammation atténuée, une périostite ou une ostéomyélite larvée.

c) *La pseudo-lipomatose sus-claviculaire ou maladie de VERNEUIL et POTAIN.* C'est une maladie caractérisée par l'existence de tuméfactions mal limitées, diffuses, élastiques, molles au palper. Elles siègent dans les fosses sus-claviculaires.

Elles ne sont pas rares, et tout récemment nous en avons observé deux cas chez des soldats venus nous trouver parce que ces tumeurs étaient douloureuses et les gênaient pour porter le sac.

VERNEUIL considérait ces masses comme d'origine arthritique et POTAIN avait montré que ces pseudo-lipomes, après avoir été sujets à des poussées fluxionnaires aboutissaient à des lipomes vrais.

La biopsie, quand elle a pu être pratiquée a toujours montré qu'il s'agissait de vrais lipomes, mais mal limités dans la profondeur (LERI).

On en rencontre également dans les deux sexes, et les manifestations arthritiques qui l'accompagnent l'ont fait rattacher à la diathèse arthritique; ces tumeurs sus-claviculaires seraient alors le dernier stade de l'œdème dit rhumatismal, véritables cellulites circonscrites pouvant évoluer jusqu'au stade de lipomes vrais.

Ces lipomes sus-claviculaires sont presque toujours symétriques; quand ils sont unilatéraux, ils siègent le plus souvent du côté gauche.

Leur consistance est variable, plus ou moins molle

ou pâteuse, élastique, quelquefois indurée par places; le doigt n'y détermine jamais de godets.

Elles se développent rapidement, parfois brusquement, et présentent des variations de volume rapides et importantes; leur volume s'accroît souvent par les temps froids et humides, et c'était le cas pour les soldats que nous avons examinés.

Elles peuvent disparaître momentanément ou définitivement en peu de temps.

Le plus souvent, ces tumeurs sont indolores, elles s'accompagnent parfois de douleurs siégeant non pas au niveau du lipome lui-même, mais le long de la face interne du bras ou sur toute l'étendue de celui-ci, irradiées parfois jusqu'aux doigts.

Ces douleurs sont parfois assez vives, continues ou paroxystiques.

Certains auteurs ont signalé en même temps, une parésie des muscles de la main, de l'épaule, ou du groupe de DUCHENNE-ERB. parfois un certain degré d'amyotrophie de ces muscles, parfois une diminution ou une abolition de l'un ou l'autre des quatre réflexes tendineux du membre supérieur : radial, cubito-pronateur, olécranien ou radio-fléchisseur des doigts, répondant respectivement aux cinquième, sixième, septième et huitième segments radiculo-médullaires cervicaux.

Il existe souvent à la surface de ces lipomes de petits ganglions empâtés et des petites masses dures et crétiées. On décèle souvent, à l'examen général des sujets porteurs de cette affection, une tubercu-

lose pulmonaire du sommet, d'évolution bénigne et parfaitement curable (LERI).

Chez le sujet que nous avons examiné, il existait une tachycardie permanente à 140, sans arythmie ni signes de lésions valvulaires; il n'existait aucun signe pulmonaire.

Pour LERI, ces formations lipomateuses sont un mode de réaction du tissu cellulaire irrité par la tuberculose sous-jacente; les douleurs qui siègent dans le territoire du plexus brachial sont dues à la compression des racines du plexus ou de leurs branches dans la gangue fibro-adipeuse où se trouvent placés le sommet pleuro-pulmonaire et les ganglions sus-claviculaires.

La lipomatose sus-claviculaire de VERNEUIL et POTAIN, dont nous venons de donner une description rapide, réalise une entité clinique suffisamment nette pour qu'on ait pu ne la confondre que rarement avec la lipomatose discrète et mésosomatique.

Le siège sus-claviculaire des tumeurs, presque constant, les variations de volumes de ses masses, leurs limites imprécises, leur consistance molle, et leur apparition parfois très brusque chez des individus nettement arthritiques, sont des éléments suffisants de diagnostic.

Il existe cependant (ROCH) entre la maladie de VERNEUIL et POTAIN et la lipomatose type ROCH des points communs intéressants à noter : pour ROCH, le diagnostic entre lipomatose discrète et maladie de VERNEUIL et POTAIN se complique du fait que les tumeurs

dont le siège sus-claviculaire était considéré comme caractéristique peut, dit-on maintenant se rencontrer partout ailleurs.

D'une part, il arrive assez souvent que dans la lipomatose discrète (type ROCH) on puisse constater des variations de volume, sinon rapides, du moins nettes, (cas de POTAIN, obs. 27, citée par ROCH).

D'autre part, il semble que dans certains cas on puisse hésiter à porter un diagnostic entre ces deux affections. Nous voulons parler de ce malade de DESNOS, arthritique présentant aux avant-bras, aux bras, à la face antérieure des cuisses et la partie latérale du tronc, des tumeurs variant du volume d'une cerise à celui d'une petite pomme de consistance variable.

« Il paraît », dit DESNOS, « qu'il en avait d'assez grosses au cou, mais elles étaient au moment de mon observation en voie d'extinction, et on n'en trouvait plus que des traces dans les fosses sus-claviculaires ».

Les caractères des tumeurs sus-claviculaires semblent indiquer qu'il s'agissait là d'une lipomatose sus-claviculaire, et ceux des autres tumeurs, d'une lipomatose type ROCH.

Et ce fait amène LERI à poser la question de l'identité de ces deux affections.

Il n'en reste pas moins vrai que dans la plupart des cas, leur clinique est bien différente.

d) *L'adéno-lipomatose à prédominance cervicale*, qu'il vaudrait mieux appeler lipomatose à prédomi-

nance cervicale ou adipose symétrique localisée, ou lipomatose symétrique à prédominance cervicale ou maladie de LAUNOIS et BENSAUDE.

Cette affection décrite par les auteurs précités en 1898, avait déjà été observée par BRODIE, HUGUIER, MAC CORMAC, BAKER et BOWLBY, MADELUNG.

Elle se rapproche de l'affection précédente, mais elle frappe surtout les hommes d'âge mûr et alcooliques, à un âge correspondant à celui de la ménopause.

C'est une affection caractérisée surtout par une « énorme collerette de graisse » qui paraît soutenir une tête restée normale. Cette collerette est décomposable en plusieurs masses : un gros bourrelet en fer à cheval dans la région sus-hyodienne proémine en avant du menton et tombe parfois jusqu'en avant du sternum pour rejoindre latéralement les régions parotidiennes. Les malades viennent souvent consulter pour un « goître ».

En arrière, il existe quatre tumeurs, et on a pu comparer leur disposition à celle des tubercules quadrijumeaux :

Deux sont rétro-mastoïdiennes, séparées l'une de l'autre par un sillon médian; une autre siège dans la région qui surmonte l'apophyse épineuse de la septième cervicale, région normalement graisseuse.

Il arrive que toutes ces masses se rejoignent (Malade de WIRCHOW) et réalisent une collerette continue, la tête restant normale, l'extrémité céphalique prend un contour en poire.

Rarement, la maladie est limitée à la région cervicale. En général, il existe de grosses masses adipeuses plus ou moins lobulées, symétriques, à la poitrine, les épaules, les aisselles, les flancs, le pli de l'aîne et le triangle de Scarpa.

Il est moins fréquent de trouver des masses sur le manubrium, l'épigastre, au-dessus du pubis, sur les hypochondres ou sur les lombes, exceptionnellement sur toute la hauteur du dos.

Ces tumeurs sont presque toujours médianes, ou bilatérales, et alors symétriques; leurs limites sont imprécises, elles adhèrent à la peau et aux tissus profonds.

Elles apparaissent plus volontiers chez l'homme à l'âge adulte et augmentent lentement, insidieusement; sans phénomènes inflammatoires.

Exceptionnellement, certaines masses trachéo-bronchiques ont pu comprimer la voie respiratoire et entraîner des troubles dyspnéiques ou dysphoniques rarement graves. Elles n'entraînent ni réaction générale, ni douleurs locales.

Cette affection diffère donc nettement de la lipomatose type ROCH : elle épargne les avant-bras, le tiers supérieur des cuisses; elle se présente sous forme de tumeurs volumineuses, et non de masses discrètes.

Cependant, LERI cite le cas d'un malade qui présentait, outre la collerette et les grosses masses disséminées de l'adénolipomatose, de petits lipomes symétriques des avant-bras et des bras.

MICHON, cite le cas d'un sujet qui présentait, outre la collerette et les masses lipomateuses, une petite masse sous-cutanée, légèrement lobulée, de la taille d'un œuf de pigeon, à l'union du tiers supérieur et du tiers moyen de la face externe de la cuisse gauche. Elle n'avait pas de symétrique à droite, où l'on trouvait seulement un empâtement diffus sous-cutané.

ROCH a cité aussi un cas d'HUGUIER où, à la lipomatose à prédominance cervicale s'ajoutaient des lipomes aux bras et aux membres inférieurs, mais où l'apparition à l'âge adulte, la grosseur des masses adipeuses, leurs limites souvent diffuses et toujours la prédominance cervicale ne permettent pas d'hésitation.

Ce sont là des cas de transition entre la maladie de LAUNOIS et BENSAUDE et la lipomatose type ROCH. Mais ces formes de transition restent rares et la pureté du type clinique subsiste dans presque tous les cas.

En résumé, on voit que dans le grand groupe des adiposes et lipomatoses, la lipomatose type ROCH présente une individualité bien nette, et que mises à part, certaines formes de passage, discutables, son diagnostic ne prête que très peu à erreur, à condition toutefois d'être averti.

Pour être complet, il nous faut maintenant différencier la lipomatose type ROCH de la cellulite et des nodules rhumatismaux.

e) *La cellulite.*

C'est PAILLARD qui a montré les liens qui unissent la cellulite et la lipomatose type ROCH et leurs signes différentiels :

En 1914, à propos d'un sujet qui présentait un tophus sous-cutané constitué sur un vieux lipome progressivement et complètement infiltré de dépôts pierreux, il a montré que ce lipome tophacé pouvait être une forme de transition intéressante entre la lipomatose type ROCH et la goutte articulaire franche aiguë.

En 1925, PAILLARD constate à nouveau que la lipomatose de ROCH survient surtout chez les arthritiques.

A ce propos, il note que chez ces derniers il peut exister deux modifications importantes siégeant au niveau du tissu cellulaire sous-cutané : la cellulite et les concrétions tophacées.

1°) La cellulite est réalisée par des travées ou des nodules d'hyperconjonctivite, et par de l'engraisement lymphatique. Ces deux éléments s'associeraient pour réaliser les grains qui épaississent et infiltrent le tissu cellulaire : ces nodules sont partiellement réductibles par le massage et sont douloureux : deux signes qui les différencient des lipomes type ROCH.

2°) Quant aux concrétions tophacées, PAILLARD cite surtout les tophi conglomérés ou le cholestérol, les urates, les sels de chaux peuvent s'essaimer; ils peuvent le faire aussi bien dans les travées du tissu

cellulaire qu'ils le font dans les tissus périmusculaires, articulaires et dans les tuniques artérielles.

PAILLARD se demande si la cellulite et les amas tophacés peuvent imprimer une disposition spéciale à l'orientation des tissus graisseux.

A l'appui de cette idée, PAILLARD cite le cas d'un malade, grand goutteux, présentant la lipomatose de ROCH la plus accentuée qu'il ait vue (150 nodules) : parmi ces lipomes, il existait deux nodules franchement durs, d'apparence crétacée et ressemblant à des tophi, mais dont la localisation, en tant que tophi, était anormale (un à la cuisse, un au mollet).

La plupart des autres nodules étaient mous, quelques-uns déjà fibreux, et tendant à évoluer vers la crétification; enfin, l'un d'entre eux était un tophus et siégeait au pavillon de l'oreille; ce malade présentait en outre de la cellulite du cou.

En 1932, PAILLARD revient encore sur cette idée que la lipomatose de ROCH survient surtout chez les arthritiques.

Il établit une classification des réactions du tissu cellulaire au cours des maladies de la nutrition, et il distingue :

1°) L'adipose simple, où, dit-il, « la graisse recouvre le sujet comme la neige les objets, sans les déformer ».

2°) L'adipose avec cellulite; ce qui caractérise cette dernière, c'est la présence de tractus fibreux et de lithopexie en miniature; le tissu adipeux est ici raviné, étranglé, bosselé, irrégulier, comme le tissu

hépatique dans les cirrhoses. Les vaisseaux sont souvent comprimés (œdème lymphangitique), les nerfs sont comprimés ou irrités, et entraînent des névralgies plus ou moins rebelles.

3°) Les lipomatoses segmentaires :

A) La lipomatose symétrique à prédominance cervicale, maladie de LAUNOIS et BENSAUDE.

B) La lipodystrophie progressive des hanches et des membres inférieurs.

4°) Les lipomatoses nodulaires.

5°) Les tophi goutteux.

6°) Les topholipomes, qui se rencontrent en particulier chez les sujets atteints de lipomatose.

7°) Les concrétions calcaires sous-cutanées (goutte, sclérodermie, arthritisme simple).

8°) PAILLARD cite enfin deux cas de réactions symétriques :

Deux tophi de la région cubitale et deux petits lipomes de la face antérieure des avant-bras; « il semble », dit-il, « qu'à part des exceptions possibles, le développement se fasse : pour les tophi, plutôt à la face d'extension des membres, et pour les lipomes, plutôt à leur face de flexion ».

f) Les nodules rhumatismaux sous-cutanés.

Ils ont pu prêter à confusion avec les nodules de la lipomatose type ROCH, cependant ils en sont bien différents.

Ils sont identiques aux nodules de MEYNET du rhu-

matisme articulaire aigu, et n'ont donc pas une valeur spécifique.

Ils sont avant tout juxta-articulaires. Ils siègent souvent au niveau de la face postérieure du coude et du tiers supérieur de l'avant-bras, et parfois au poignet, à la jambe, à l'épaule, au cou de pied. Souvent ils sont bilatéraux; ils ont la dimension d'une lentille, d'un pois, d'une noix. De consistance ferme, plus ou moins durs, ils sont mobiles sur les plans superficiels et profonds non douloureux à la palpation.

A l'examen histologique, ces nodules apparaissent moins comme des types lésionnels différents que comme des stades évolutifs pouvant d'ailleurs coexister dans un même nodule.

Ils sont analogues aux nodules d'ASCHOFF, à la coupe on observe d'abord une zone de nécrose fibrinoïde avec phénomène exsudatif et turgescence fibrinoïde des fibres conjonctives; puis, autour de cette nécrose apparaît une réaction granulomateuse avec prolifération conjonctive (zone ou stade prolifératif). Le dernier stade est enfin constitué par une sclérose cicatricielle étoilée. La nécrose qui a tendance à disparaître peut être « le siège d'une infiltration calcaire plus ou moins importante ou d'une surcharge lipoïdique, représentée par des cristaux d'acide gras et de cholestérol » (M. P. WEIL et DELARUE).

Les nodules rhumatismaux ressemblent bien à ceux de la lipomatose type ROCH par leur volume, leur consistance, leur siège sous-cutané, leur mobilité sur

les plans superficiels et profonds, mais ils en diffèrent par leur localisation et leurs caractères histologiques.

Par ailleurs, les nodules rhumatismaux se voient chez des sujets présentant du rhumatisme chronique généralisé; ils s'accompagnent d'arthrites évoluant par poussées successives depuis de nombreuses années.

Il est important de faire le diagnostic entre lipomes type ROCH et lipomes rhumatismaux; ces derniers représentant actuellement un appoint considérable dans la recherche de l'étiologie et de la physio-pathologie du rhumatisme chronique généralisé.

Il est cependant des cas où le diagnostic est difficile à poser : ce sont ceux où les lipomes nodulaires apparaissent chez des arthritiques avérés. Telles les trois observations de MERKLEN, WAITZ et WALTER, mais ce sont là des faits rares.

Il n'en reste pas moins qu'ils établissent un lien sinon une forme de transition entre la lipomatose type ROCH et le rhumatisme chronique déformant : nous reviendrons sur ce point au sujet de la pathogénie.

ETIOLOGIE ET PATHOGENIE

L'étiologie et la pathogénie de la lipomatose type ROCH, reste la plus mystérieuse de toutes celles de la famille des adiposes et lipomatoses.

Il existe certainement une parenté entre toutes ces affections, aussi semble-t-il logique d'envisager d'abord une pathogénie d'ensemble, pour essayer ensuite de dégager les caractères particuliers de celle que nous étudions.

Les premiers auteurs qui ont étudié la pathogénie des lipomatoses se sont inspirés de la théorie de HUNTER sur la sécrétion de la graisse : Cet anatomiste admettait en effet un appareil glandulaire destiné à sécréter la graisse; « que la sécrétion de cet organe « vienne à être augmentée, il s'ensuit un accroissement considérable de graisse, et la production d'une « tumeur ».

Cette théorie, basée sur une erreur anatomique, n'est plus admise actuellement.

MORGAGNI et GIRAUD, ont soutenu que les lipomes étaient dûs au relâchement de la peau, surtout s'il s'y joint une compression des petites veines qui refoulent la graisse, ou des ouvertures qui la transmettent dans les cellules voisines.

C'est de cette façon pour eux, que se forme un

amas excessif de graisse s'épaississant de jour en jour pour aboutir aux lipomes.

P. BROCA invoque le premier la théorie de la diathèse lipomateuse.

CRUVHEILIER et après lui DARBY, adoptent cette idée : ils considèrent que la multiplicité des tumeurs provient d'une diathèse hypertrophique portant sur l'ensemble du système adipeux.

WIRCHOW n'admet pas la théorie de la dyscrasie lipomateuse. Pour lui, il y aurait simplement néo-formation de cellules adipeuses par transformation du tissu cellulaire voisin dans lequel se serait développé un état d'irritation.

En 1882, POTAIN montre que l'œdème pseudo-lipomateux peut s'organiser à l'état de vrais lipomes par transformation adipeuse des cellules conjonctives de l'hypoderme. C'est là la première conception précise de la pathogénie des lipomatoses.

Un des points les plus mystérieux de la pathogénie de ces lipomatoses, est, comme l'a noté LERI, la localisation inexplicable de l'hypertrophie graisseuse, celle-ci variant pour chaque forme : « Nous ne savons pas pourquoi un trouble dans le métabolisme des graisses détermine des localisations graisseuses si totalement différentes les unes des autres : telle la lipomatose dite « adéno-lipomatose », malgré l'absence fréquente de tout élément ganglionnaire; telle la maladie de DERCUM, localisée aux racines des membres et laissant intactes leurs extrémités; telle la lipodystrophie progressive, où la graisse est localisée aux

membres inférieurs et disparaît au contraire dans la partie supérieure du corps; telle enfin la lipomatose discrète et mésosomatique ».

Les adiposes localisées segmentaires semblent liées à des troubles endocriniens et surtout ovariens, mais où on a aussi mis en cause la thyroïde et l'hypophyse.

La maladie de DERCUM se voit presque toujours chez la femme à la ménopause ou à l'occasion d'un trouble analogue des organes génitaux; elle est rare chez l'homme et apparaît surtout dans la deuxième moitié de l'âge adulte.

On ne peut attacher aucune valeur à l'existence d'antécédents nerveux ou arthritiques, au froid, aux traumatismes, aux infections.

La thyroïde a été incriminée à tort : les syndromes d'hyper et d'hypothyroïdie sont bien connus et réalisent rarement des adiposes.

On a incriminé la sécrétion ovarienne; SICARD et BERCOVITCH ont constaté un syndrome de DERCUM chez trois femmes ovariectomisées.

L'hypophyse ou plutôt la région hypophysaire (noyaux nerveux infundibulaires) a été mise en cause avec plus de raisons : les rares autopsies pratiquées sur des maladies de DERCUM ont en effet montré des lésions de l'hypophyse : DERCUM et MAC CARTHY ont trouvé chez des Dercum un adéno-carcinome, BUIR un gliome; DELUCK, ALAIX, GUILLAIN, ALQUIER, ont trouvé chez ces malades des signes d'origine nettement hypophysaire.

Pour LERI, bien qu'à la radiographie on ne trouve presque jamais de dilatation de la selle turcique, la maladie de DERCUM est due à une lésion hypophysaire (car, dit-il, on a tort de croire qu'une hypophyse malade est toujours hypertrophiée : elle peut être petite, sclérosée, crétifiée).

Dans la maladie de DERCUM, certains auteurs ont incriminé l'association de la cellulite avec l'adipose nodulaire ou diffuse, qu'il s'agisse de formes typiques ou frustes : la cellulite relèverait de troubles de la nutrition, et l'on trouverait chez des sujets qui en sont atteints de l'hyperoxalémie, de l'hypercholestérolémie, et une augmentation de l'alcalinité urinaire.

La lipodystrophie progressive de BARRAQUER. Actuellement, nous ne possédons aucune donnée précise sur cette affection.

Comme nous l'avons dit, CHRISTIANSEN l'a comparée aux myopathies, qui sont souvent atrophiques aux membres supérieurs, et pseudo-hypertrophiques aux membres inférieurs.

CHRISTIANSEN fait remarquer que les myopathiques ne présentent pas seulement une transformation grasseuse de leur tissu musculaire, mais aussi une infiltration grasseuse de leur tissu cellulaire.

Les lipomatoses nodulaires.

Parmi celles-ci, les variétés sous-trochantériennes qui peuvent se rattacher à la lipodystrophie progressive, ne semblent pas présenter d'étiologie définie.

A ce point de vue, LERI remarque que les diffé-

rentes variétés de lipomes localisés peuvent se rattacher les unes aux autres, et que dans ce qu'on appelle la « diathèse lipomateuse », il ne faut voir qu'un processus banal de réaction et de défense aux infections atténuées.

La lipomatose sus-claviculaire, maladie de VERNEUIL et POTAIN, a été considérée par ces auteurs comme due à l'arthritisme.

Elle semble constituer une transition entre l'œdème névropathique ou rhumatismal, et la lipomatose symétrique vraie. Il semble prouvé en effet que la tumeur ou la pseudo-tumeur quand elle est faite de tissu adipeux n'est que le dernier stade d'une évolution débutant par l'œdème dit rhumatismal : ces tumeurs, véritables cellulites circonscrites pouvant évoluer et devenir des lipomes vrais.

LERI a attiré l'attention sur le fait que cette affection coïncidait souvent avec des lésions tuberculeuses des sommets pleuro-pulmonaires ou avec une atteinte emphysémateuse.

Chez trois soldats atteints de lipomatose sus-claviculaire, et que nous avons examiné à propos de la visite d'incorporation, nous n'avons rien constaté de semblable, mais ces trois hommes étaient arthritiques ou goutteux.

L'étiologie de cette affection semble se rapprocher de celle de la maladie de LAUNOIS et BENSAUDE.

L'adéno-lipomatose symétrique à prédominance cervicale, « maladie de LAUNOIS et BENSAUDE », a

donné lieu à de nombreuses discussions pathogéniques.

Certains auteurs ont mis en cause la thyroïde, d'autres le système nerveux; GORSCH a incriminé l'obstruction de glandes sébacées; aucune raison ne justifie ces théories.

LAUNOIS et BENSAUDE ont invoqué une affection primitive des ganglions lymphatiques déterminant au pourtour de ceux-ci une large infiltration adipeuse. A l'appui de leur théorie, les auteurs font remarquer que les lipomes siègent volontiers dans les régions riches en ganglions, qu'à la palpation des masses adipeuses, les ganglions sont parfois perceptibles, et que l'examen anatomique montre souvent (Pr. P. DELBET) des ganglions ou des portions de ganglions incluses dans ces masses.

Par contre, certains auteurs signalent que les masses adipeuses siègent rarement dans les territoires ganglionnaires, et qu'anatomiquement, on ne trouve parfois aucune trace de tissu ganglionnaire.

Raymond PETIT fait remarquer qu'il peut exister des ganglions en un point quelconque du tissu cellulaire sous-cutané, que les ganglions lymphatiques envahis par la graisse peuvent finir par disparaître dans les masses adipeuses. (Pr. LABBÉ et FERRAND).

En réalité, dans les masses adipeuses il peut y avoir ou non présence de ganglions : cela se conçoit, car les formations lipomateuses paraissent un mode de réaction banal du tissu cellulaire sous-cutané aux

inflammations légères; le siège des ganglions les prédispose à ce rôle.

Or, la tuberculose est une infection lipogène. Le Pr. LABBÉ et FERRAND ont vu un cas d'adéno-lipomatose où les lipomes s'étaient développés au pourtour de vieux ganglions tuberculeux; l'on sait que les tissus qui entourent des foyers tuberculeux peuvent réagir selon trois modes : fibrose, crétification, adipose. Il semble donc normal qu'une inflammation atténuée puisse entraîner à son pourtour une prolifération adipeuse : souvent à la périphérie des ganglions, moins souvent en l'absence de tout tissu ganglionnaire.

Paul MICHON insiste sur le caractère héréditaire de cette affection; très souvent on retrouve chez plusieurs sujets d'une même famille l'adéno-lipomatose de LAUNOIS et BENSAUDE; il s'agirait d'une lipomatose symétrique à caractère familial.

Le facteur intoxication paraît également être en cause, qu'il s'agisse d'éthylisme ou de suralimentation. Le métabolisme basal est parfois augmenté : « faut-il voir là une sorte de dépense de l'organisme s'efforçant à brûler l'excès de corps gras qu'il a emmagasiné ? »

Signalons encore que l'intervention chirurgicale pratiquée sur des cas de « maladie de LAUNOIS et BENSAUDE » a amené dans un tiers des cas la guérison définitive, rarement de vraies récidives : ce sont des lipomes mal limités en profondeur qui envoient

des expansions difficilement extirpables, et qui augmentent de nouveau après l'opération.

La lipomatose type ROCH.

L'étiologie et la pathogénie de l'affection que nous étudions sont sensiblement les mêmes que celles des adiposes nodulaires.

C'est PAILLARD qui a donné le plus de précisions sur l'étiologie et la pathogénie de la lipomatose type ROCH.

Nous avons dit au diagnostic différentiel, que cet auteur avait insisté sur l'origine arthritique de l'affection.

« L'apparition des tumeurs à l'âge moyen de la vie, leur coexistence fréquente avec des affections dites arthritiques, l'obésité en particulier, leur faculté de diminuer en même temps que leurs porteurs maigrissent ou se contredisent. Tout cela conduit à penser qu'on est devant une obésité localisée, une adipose nodulaire si l'on préfère. Par hérédité ou autrement, chez certains sujets le tissu cellulaire sous-cutané serait constitué de façon que le tissu adipeux puisse s'accumuler en certains points localisés, que l'âge d'engraisser arrive, qu'une affection quelconque troublant le métabolisme survienne, les tumeurs lipomateuses surviennent aux points prédisposés. Cette explication est bien hypothétique, puisque nous ne savons pas en quoi consiste la disposition du tissu cellulaire qui prédispose aux lipomes ».

Sur 8 cas de lipomatoses type ROCH qu'il a eu l'occasion d'observer à Vitte, il s'agissait deux fois de goutteux francs, une fois de lithiase rénale, deux fois d'état arthritique pléthorique. Et PAILLARD d'ajouter : « Si j'ai vu 6 arthritiques sur 8, c'est parce que je suis à Vitte, sans doute y a-t-il là une cause d'erreur mais justement, puisqu'il s'agit de Vitte, c'est que la lipomatose symétrique a des rapports avec la diathèse arthritique ».

En signalant l'origine arthritique de la lipomatose type ROCH, PAILLARD ne fait que confirmer l'opinion de cet auteur. En effet, en 1925, M. ROCH a publié avec M. MOZER les faits suivants :

Sur 50 cas de lipomatose qu'ils ont publié, il s'est agi 22 fois de sujets atteints d'affections rhumatismales et arthritiques.

Et nous citons à titre documentaire le détail de ces cas. Il s'agit 2 fois de fractures, une fois de cancer du sein, une fois de phlébite, une fois de typhus, une fois de lèpre, quatre fois de tuberculose pulmonaire, une fois de lupus, deux fois de syphilis, une fois de blennorragie, une fois de pneumonie, deux fois de paludisme, une fois d'entérite, une fois de néphrite, une fois d'asthme, trois fois d'alcoolisme, une fois d'atrophie musculaire, une fois de paraplégie spasmodique, une fois de paralysie générale, une fois de tabès, une fois d'asthénie, quatre fois de névralgies, une fois de lumbago, six fois de rhumatismes, trois fois d'arthrite, deux fois d'arthritisme, une fois de goutte, cinq fois d'obésité.

A propos de trois cas de lipomatose survenus chez des rhumatisants chroniques, MERKLEN, WAITZ et WALTER font remarquer qu'il ne peut pas s'agir là seulement d'une coïncidence. L'apparition des lipomes chez des sujets alors que leur rhumatisme évoluait déjà, le fait que les poussées rhumatismales ont pu coïncider avec une poussée douloureuse au niveau des lipomes semblent établir un lien entre les deux maladies.

La lipomatose type ROCH frappe plus volontiers les sujets présentant un terrain spécial humoral, métabolique endocrinien ou en rapport avec les qualités réactionnelles du tissu conjonctif. De même, la lipoarthrite sèche bilatérale et symétrique des genoux (R. J. WEISSENBACH et F. FRANÇOIS) fournit un exemple du développement du tissu graisseux au cours de certaines formes de rhumatisme.

M. P. WEIL et J. DELARUE ont vu un lipome arborescent articulaire comme aboutissement de la métaplasie adipeuse de certaines siclosités synoviales.

Nous avons vu que la cellulite, fréquente au cours du rhumatisme peut accompagner la lipomatose type ROCH.

La diathèse rhumatismale paraît bien être le facteur étiologique primordial de notre affection. La syphilis ne nous paraît pas en cause.

Le seul cas de lipomatose, au sujet duquel on puisse invoquer une étiologie syphilitique, est celui du Pr MILLIAN : un malade de 64 ans, ayant sur les

avant-bras des lipomes qui ont disparu à la suite d'un traitement antisypilitique.

La tuberculose qui a été incriminée dans la maladie de VERNEUIL et POTAIN ne semble pas en cause dans la maladie de ROCH, cela malgré l'opinion de PONCET et de son école.

Les quatre cas de lipomatose avec tuberculose pulmonaire qu'il cite semblent être des faits de coïncidence.

Un certain nombre d'affections ont été accusées à tort, semble-t-il : le paludisme, l'éthylisme en tant qu'agent toxique, les affections osseuses. Ce sont des faits de coïncidence (LERI : un cas de lipomatose symétrique associé à une maladie de PAGET) et sans rapport de cause à effet.

L'influence du système nerveux a été discutée, comme dans tous les cas où les lésions sont symétriques et bilatérales. CADE et CORDIER ont signalé un cas de paraplégie survenu chez une lipomatose de ROCH.

Les cas de lipomatose de ROCH associés à la neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN semblent plaider en faveur de cette pathogénie; FERE et FRANCILLON, ont publié un cas de lipomatose associée à une paralysie générale.

Mais ce sont là des faits insuffisamment nombreux pour être démonstratifs.

M. LERI écrit : « Comment peut agir la discutable altération du système nerveux dans l'éclosion des

lipomes ? Les hypothèses sont faciles, mais les preuves sont difficiles ».

MM. CLERC et THIBAUT ont parlé de topographie radiculaire.

Nous-même avons constaté que les lipomes de nos malades présentaient une disposition qui pouvait être systématisée sur des lignes, mais il semble qu'il s'agisse d'une disposition en chaînons, sans rapports avec les nerfs.

M. ROCH a fait remarquer que parler du rôle des nerfs, c'est déplacer un problème et non lui apporter une solution.

Dant l'étiologie de la lipomatose de ROCH, on a pu accuser les injections sous-cutanées (chlorydrate de quinine, cacodylate de fer : BALZER) d'être à l'origine de lipomes. ROCH estime qu'il s'agit là de coïncidences.

D'ailleurs la région mésosomatique de la lipomatose type ROCH est le lieu d'élection des injections sous-cutanées.

Enfin, les nodules persistant à la suite d'injections de quinine sont des nodules bien limités aux points d'injection, et sans aucun des caractères des lipomes type ROCH.

Les traumatismes, de même que les excitations et les irritations locales ont également été invoquées dans la genèse de la lipomatose de ROCH. Ils agiraient par l'intermédiaire du système nerveux impressionné à la faveur de ce choc réflexe, et dont l'action déterminante se produirait sur un terrain particulièrement

prédisposé, à la faveur d'états dyscrasiques et dysendocriniens.

Le Médecin-Commandant HASSENFORDER et M. MEUNIER ont publié le cas d'un sujet chez lequel les premiers lipomes étaient apparus à la suite d'un traumatisme.

M. ROCH estime que les traumatismes, les excitations, les irritants n'ont qu'une action locale et ne peuvent pas être sérieusement incriminés.

La théorie ganglionnaire, qui, comme nous l'avons vu, n'est même pas soutenable en ce qui concerne la lipomatose à prédominance cervicale de LAUNOIS et BENSAUDE, l'est encore moins dans le cas de la lipomatose de ROCH.

GORSCH a incriminé l'obstruction des glandes sébacées de la détermination des lipomes symétriques des extrémités. Mais il en donne comme preuve que les lipomes naissent dans les parties les moins riches en glandes sébacées, ce fait à la rigueur peut s'appliquer à la localisation de la graisse dans la maladie de DERCUM, et dans la maladie de LAUNOIS et BENSAUDE mais va à l'encontre de la localisation des tumeurs type ROCH.

Les glandes à sécrétion interne, en particulier l'hypophyse et la thyroïde ne sont pas plus en cause dans la lipomatose de ROCH, que dans les autres lipomatoses. En 1924, M. LERI l'a déjà dit.

La lipomatose de ROCH est plus fréquente chez l'homme que chez la femme (ROCH 85 cas : 64 hommes et 21 femmes, c'est-à-dire 3 hommes pour une femme ;

il semble que la prédominance soit encore plus forte) et elle affecte volontiers l'âge moyen de la vie. ✓

ROCH considère l'hérédité similiaire ou collatérale comme la règle au cours de sa lipomatose; la discrétion des signes de l'affection faisant apparaître cette hérédité comme plus rare qu'elle n'est en réalité. Cette lipomatose serait une maladie congénitale et d'évolution.

Pour ROCH, par hérédité ou autrement chez certains sujets, le tissu cellulaire sous-cutané serait ainsi constitué que le tissu adipeux pourrait s'accumuler en certains points localisés; que l'âge d'engraisser arrive, qu'une affection quelconque troublant le métabolisme survienne, les lipomes apparaissent aux points prédisposés. C'est là aussi la théorie de AIE-VOLI (Italie).

Certains ont publié des observations de sujets dont des membres de la famille avaient aussi des lipomes.

LÉVI, celle d'une femme atteinte de lipomatose, la mère et la sœur en présentaient aussi, mais pour l'auteur c'est une affection nettement acquise.

BARBET a vu un sujet âgé de 50 ans présentant une quarantaine de lipomes; le fils en présentait également.

Pour PAILLARD, il s'agit presque toujours de cas isolés dans une même famille. Cependant il cite le cas d'un malade atteint d'un grand nombre de lipomes et dont la mère présentait la même affection, celui d'un médecin dont le père avait aussi des lipomes disséminés.

M. ESQUIER a publié en 1926, l'observation d'un soldat, tirailleur dahoméen, qui présentait des tumeurs cutanées, soulevant la peau, siégeant principalement à la face antérieure du tronc, aux avant-bras et aux cuisses, tumeurs indolores.

Ce malade a déclaré que son père présentait la même affection. Or, la biopsie a montré qu'il s'agissait de lipomes typiques.

Pour notre part, si nous avons pu voir l'un de nos confrères atteint de lipomatose type ROCH, de même que son père, nous n'avons pu constater cette notion d'hérédité chez aucun des 6 sujets qu'il nous a été donné d'examiner : chez tous il s'agissait de cas isolés de lipomatoses dans leurs familles, et ces familles étaient presque toutes nombreuses.

Le Professeur RATHERY et le Professeur BINET signalent l'éosinophilie présentée par deux de leurs malades; BONNEFOUS et VALDIGUIER l'hypercholestérolémie.

En résumé, la pathogénie et l'étiologie de la lipomatose type ROCH restent pratiquement inconnues. Seuls les liens qui l'unissent à la diathèse rhumatismale et arthritique semblent à retenir.

Il faut attendre que des travaux nouveaux aient été faits pour être fixés sur la genèse de cette curieuse affection.

PRONOSTIC

Le pronostic de la Lipomatose type ROCH est essentiellement bénin. Il est évident que le pronostic vital n'est jamais en cause; quant au pronostic fonctionnel, s'il est des cas où les tumeurs peuvent entraîner quelque gêne, cela tout particulièrement en temps de guerre, dans la très grande majorité des cas, ces tumeurs sont si peu gênantes qu'il faut que le lipomateux présente une autre maladie pour venir consulter le médecin et pour permettre ainsi le diagnostic de son affection.

La Lipomatose type ROCH n'est pas une infirmité, elle reste une difformité le plus souvent discrète.

TRAITEMENT

Le traitement de la Lipomatose type ROCH reste actuellement inexistant; tous les essais qui ont été proposés ne semblent pas avoir donné de résultats bien nets.

Les traitements basés sur les théories pathogéniques, en particulier les traitements opothérapiques hypophysaires et thyroïdiens n'ont donné aucun résultat, l'iode s'est montré inopérant.

Le traitement antiarthritique et antirhumatismal, les sédatifs du système nerveux n'ont donné aucun résultat.

Le traitement antisypilitique a pu, dans un cas, amener la disparition complète des lipomes siégeant uniquement sur les avant-bras d'un sujet âgé de 64 ans (cas du Pr. MILLIAN). Mais il s'agit là d'un fait unique dans la littérature médicale et on ne peut en tirer des directives générales de traitement.

Les essais de régimes pauvres en graisses et en boissons alcoolisées n'ont rien donné.

Les agents physiques ont été employés sans succès par PASTEUR VALLÉRY-RADOT et BLAMOUTIER (ionisation et application de rayons infra-rouges).

L'ablation chirurgicale, sous anesthésie locale, reste donc le seul procédé actuellement efficace.

Mais il ne s'agit là que d'un pis aller, car il ne peut être question de faire l'ablation de tumeurs aussi nombreuses que celles constatées sur certains malades comme c'était le cas dans notre première observation.

Du reste, il est fréquent après une de ces ablations locales de voir la tumeur récidiver in situ.

Le traitement de la lipomatose type ROCH ne pourra être effectif que le jour où la pathogénie et l'étiologie de cette affection auront été précisées.

CONCLUSIONS

1°) Nous avons présenté 6 sujets atteints de lipomatose nodulaire mésosomatique : 4 d'entre eux ont des Lipomatoses discrètes comptant de 13 à 35 nodules. Les deux autres ont des Lipomatoses marquées, l'une de 53, l'autre de 147 nodules.

2°) Cliniquement, il s'agit d'une affection bien individualisée :

— Elle apparaît chez l'homme entre 20 et 35 ans, de façon insidieuse, est découverte par hasard, à l'occasion d'un examen général, d'une visite d'incorporation par exemple.

— Elle reste localisée à la région mésosomatique, où les lipomes apparaissent en nombre variable, de 10 à 150 : cette localisation curieuse est le caractère essentiel de l'affection.

— Le volume de ces lipomes est en général petit : de la taille d'une lentille à celle d'une mandarine.

— Leur consistance est variable : en général dure, plus fibreuse que lipomateuse. La biopsie pratiquée sur l'un d'entre eux a montré qu'il s'agissait d'un fibro-lipome, et contrairement à l'avis de certains auteurs, nous estimons qu'il s'agit le plus souvent de ce dernier type de tumeur qui par la suite, devient un vrai lipome.

— Ces lipomes sont parfaitement mobiles sur les plans superficiels et profonds; ce sont des tumeurs bénignes.

— Ils sont indolores. Cependant, chez deux de nos malades, nous avons constaté quelques lipomes douloureux parmi d'autres indolores.

— Ils sont relativement symétriques, et ont plus tendance à se multiplier qu'à grossir.

3°) Plutôt que de chercher à rendre par des qualificatifs les nombreux caractères de cette affection, nous préférons rendre hommage à l'auteur qui le premier l'a individualisée, et lui donner le nom de : « LIPOMATOSE TYPE ROCH ».

4°) La Lipomatose type ROCH a été souvent confondue avec d'autres affections, surtout avec la NEUROFIBROMATOSE GÉNÉRALISÉE, ou MALADIE DE RECKLINGHAUSEN. C'était le cas pour 4 de nos malades.

Le diagnostic en est facile, à condition d'être averti, et les cas de coexistence des deux affections sont l'exception.

5°) L'étiologie et la pathogénie de la Lipomatose type ROCH sont pratiquement inconnues. Il semble que les affections arthritiques et rhumatismales soient le plus souvent en cause : c'est le cas de nos malades.

6°) Le pronostic de la Lipomatose type ROCH est essentiellement bénin. Cette affection n'entraîne aucune gêne, au point que le diagnostic en est posé le

plus souvent à l'occasion d'une affection sans rapport avec elle. Le pronostic vital, bien entendu, n'est jamais en cause.

7°) Le traitement de la Lipomatose type ROCH est pratiquement inexistant. Il reste chirurgical avec risques de récidives in situ. Il est difficile d'appliquer une méthode sanglante à des formes de Lipomatose très marquée.

Au reste, le traitement n'est pas indispensable :
« La Lipomatose type ROCH est une légère difformité, elle n'est pas une infirmité ».

Vu, Le Président de la Thèse,

L. TANON.

Vu, Le Doyen :

M. TIFFENEAU.

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

On trouvera dans les articles suivants du P^r Roch une abondante bibliographie.

ROCH. — Une forme particulière de lipomatose symétrique. *Revue de Médecine*, 28-1908, p. 504 à 546.

ROCH et MOZER. — La lipomatose discrète. *Revue Médicale de la Suisse Romande*, 45, 1925, p. 150.

A ces références, on peut ajouter les indications bibliographiques suivantes :

BARBET. — Contribution à l'étude des lipomes multiples, circonscrits et diffus. *Journal de la Science Médicale de Lille*, N° 23, 6 juin 1914, p. 529.

CRÉMIEUX. — Contribution à l'étude de la lipomatose multiple, symétrique. *Thèse de Montpellier*, 1905.

ESQUIER (A.). — Lipomes sous-cutanés multiples chez un tirailleur Dahoméen. *B. et M. de la S. M. Hx.* Paris, 33, 1926, p. 722. Séance du 9 décembre 1926. *Société de Neuro. et de Dermato.*

GOUGEROT (H.), BLUM (P.), BRALEZ. — Lipomatose nodulaire et symétrique. Angiomes veineux superposés ou distincts. *Bulletins de la Sté Fr. de Dermato. et de Syphil.*, N° 49, p. 527, 529, Avril 1932.

Méd. Cdt HASSENFORDER et Méd. Aux. A. MEUNIER. — Etude d'un cas de lipomatose symétrique non douloureuse multiple circonscrite et mésosomatique. *Archives de Médecine et de Pharmacie Militaires*, tome 102, N° 4, Avril 1935.

JANSIN et GRANDCLAUDE. — Lipomes télangectiasiques mul-

- tiples simulant une maladie de RECKLINGHAUSEN. *B. et M. de la S. de Dermato.* 33-1926, p. 29. *Sté de N. et S.* (Séance du 14 janvier 1926).
- LABBÉ et BOULIN. — Lipomatose douloureuse et maladie de Dercum. *B. et M. de la Sté M. des Hop. de Paris*, 41-1927, p. 687.
- LERI. — Quelques formes cliniques d'adiposes localisées. *Le Monde Médical*, 1^{er} et 15 octobre 1924, N° 654, page 637.
- Un cas d'adiposité monstrueuse (discussion de la communication de H. GRUER et L. PÉLISSIER *Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, XLVIII le 17-28-1924.
- Discussion de la communication de MM. LABBÉ et BOULIN. *B. et M. de la S. M. H. P.*, p. 693, 1927.
- La lipomatose symétrique des extrémités. *Bull. de la Sté de Derm. et de Syphil.*, 33, 1926, 83. *Soc. de Dermato. et de Syphil.* Séance du 11 février 1926.
- MÉNÉTRIER (P.), BÉNARD (H.), DERVILLE (M.). — Sur un cas de lipomatose symétrique. *Bull. et Mém. de la Sté M. des Hôp. de Paris*, 1924, 3^e s., XLVIII, p. 1064 à 1071.
- P^r MERKLEN, WAITZ (R.), WARTER (J.). — Nodules sous-cutanés chez les rhumatisants chroniques. Lipomatose nodulaire. *Presse Médicale*, 21 mars 1936.
- PAILLARD et LEVEILLE. — Quelques réactions du tissu cellulaire au cours des maladies de la nutrition. (Adipose. Cellulite. Concrétions, tophi lipomes). *La Clinique*, Novembre 1932, N. p. 336.
- PAILLARD. — Obésités et lipomatoses. *Journal Médical Français*. Janvier 1934, p. 2.
- THIERS (J.). — Lipomes symétriques des extrémités et lipomatoses. *Le Concours Médical*, N° 39, 25 sept. 1932.
- THOMAS (André). — Lipomatose symétrique. *Presse Médicale*, 9 mars 1929. *Petite Clinique*.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	9
HISTORIQUE	13
OBSERVATIONS (six cas)	19
SYMPTOMATOLOGIE	41
DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	50
ETIOLOGIE ET PATHOGENIE	82
PRONOSTIC ET TRAITEMENT	97
CONCLUSIONS	99
BIBLIOGRAPHIE	102

